CONTENIDO

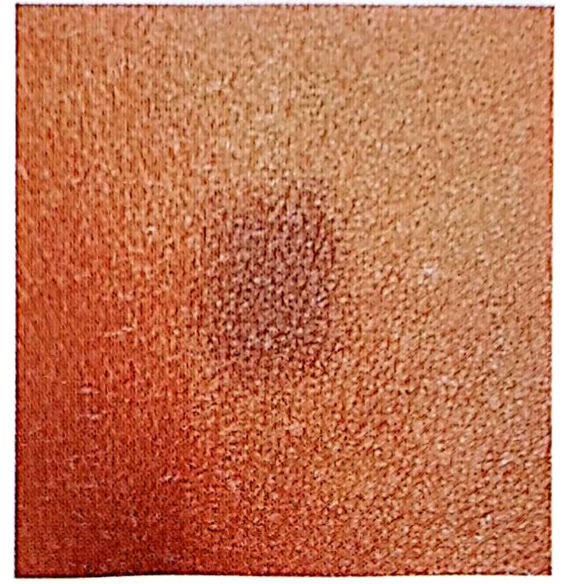
ENFERMEDADES

DEFINICIÓN DE TÉRMINOS DE LESIONES CUTÁNEAS ELEMENTALES

PLANAS (a ras con la superficie cutánea)



MÁCULA: Lesión menor de 1 cm en su mayor dimensión, que está a ras de la piel normal circundante, pero cuyo color difiere del que tiene la piel normal que la rodea (ejemplo: púrpura "senil" traumática).



MANCHA: Lesión de 1 cm o más de dimensión mayor, que está nivelada con la piel normal circundante y cuyo color difiere del que tiene la piel normal de alrededor (ejemplo: mancha "mongólica").

ELEVACIONES (por encima de la superficie cutánea)



PÁPULA: Elevación sólida o quística menor de 1 cm de diámetro (ejemplo: xantoma eruptivo).



NÓDULO: Elevación sólida o quística de 1 cm o más de diámetro, pero menor de 2 cm (ejemplo: dermatofibroma).

ELEVACIONES (por encima de la superficie cutánea)



TUMOR: Elevación sólida o quística de 2 cm o más de diámetro (ejemplo: quiste folicular, de tipo infundibular).



PLACA: Lesión que se eleva ligeramente sobre la superficie de la piel y es igual o mayor de 1 cm de dimensión mayor (ejemplo: psoriasis).

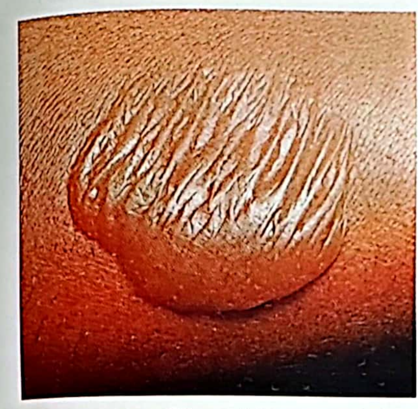


CORDÓN: Estructura de longitud variable semejante a una cuerda (ejemplo: cicatriz hipertrófica).



VESÍCULA: Elevación no quística, transparente, de contenido líquido, menor de 1 cm de dimensión mayor (ejemplo: herpes simple).

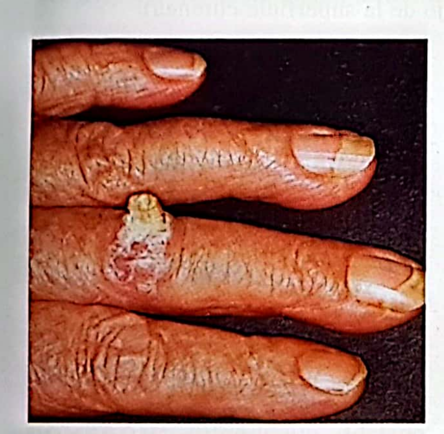
ELEVACIONES (por encima de la superficie cutánea)



AMPOLLA: Elevación no quística, transparente, llena de líquido, de 1 cm o más de dimensión mayor (ejemplo: penfigoide ampolloso).



PÚSTULA: Elevación formada por pus (ejemplo: erupción por medicamento).



QUERATOSIS: Saliente córneo de la piel que frecuentemente se asemeja a un pico o a una púa (ejemplo: enfermedad de Bowen).



ESCAMA: Colección córnea que recuerda a cada uno de los elementos que recubren el tegumento de los reptiles o peces (ejemplo: psoriasis).

ELEVACIONES
(por encima de la superficie cutánea)



COSTRA: Cúmulo de plasma espeso que contiene células sanguíneas de la serie blanca, roja o de ambas (ejemplo: impétigo).

DEPRESIONES
(por debajo de la superficie cutánea)

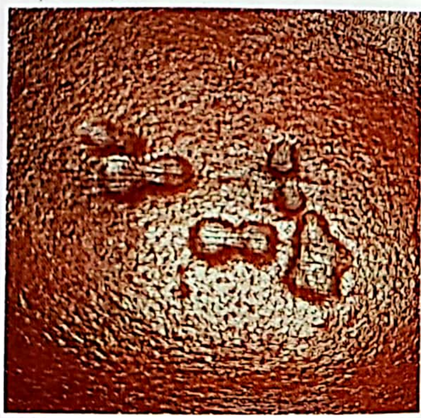


EROSIÓN: Pérdida de parte o de toda la epidermis (ejemplo: quemadura).

DEPRESIONES (por debajo de la superficie cutánea)



ÚLCERA: Pérdida de toda la epidermis y al menos parte de la dermis (ejemplo: ectima).



VALÉCULA: Depresión leve u hoyuelo menor de 1 cm de diámetro (ejemplo: cicatriz atrófica).

DEPRESIONES (por debajo de la superficie cutánea)



HUNDIMIENTO: Depresión profunda, exageración de una valécula, mayor de 1 cm de diámetro (ejemplo: lupus profundo).



CANAL: Depresión superficial mayor de 1 cm de diámetro (ejemplo: stria atrophicans).

ABERTURAS (separación o rotura de la piel sin pérdida de epidermis)

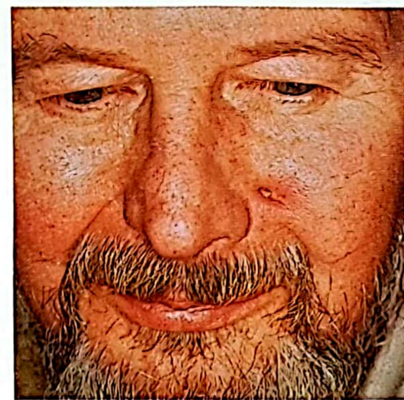


COMEDÓN: Infundíbulo dilatado de contenido córneo (así como con material sebáceo y microrganismos) que se manifiesta en la clínica como una espinilla negra (ejemplo: acné vulgar).



SENO: Canal recubierto por epitelio (ejemplo: hidrosadenitis supurativa).

ABERTURAS (separación o rotura de la piel sin pérdida de epidermis)



FÍSTULA: Canal tapizado por epitelio que se abre a la superficie cutánea y que puede originarse en la piel o en una estructura subyacente, como un ganglio linfático, un hueso, o el tracto gastrointestinal (ejemplo: en un absceso periapical).

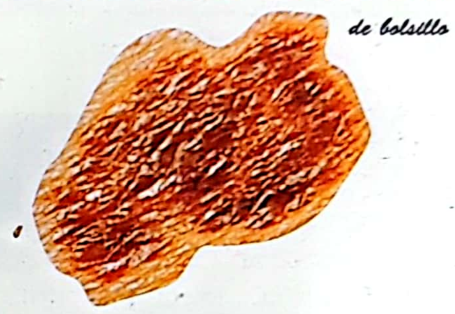


GRIETA: Defecto lineal que se extiende desde la superficie de la piel a la dermis (ejemplo: liquen simple crónico).



SURCO: Túnel labrado por un parásito en la parte más alta de la piel (ejemplo: larva migrans cutánea).

Ackerman
DERMATOLOGÍA
de bolsillo

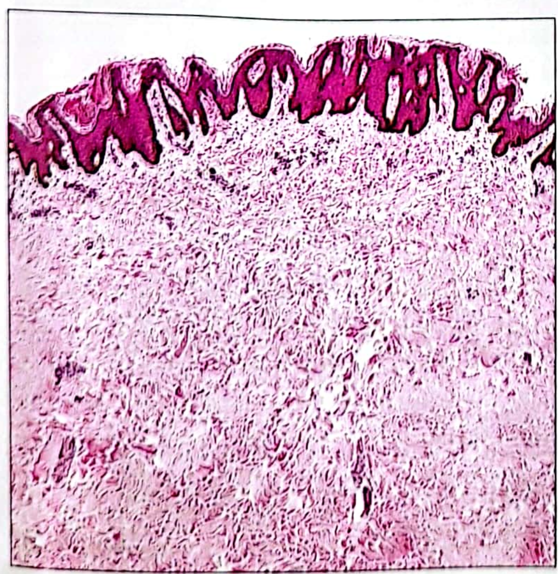


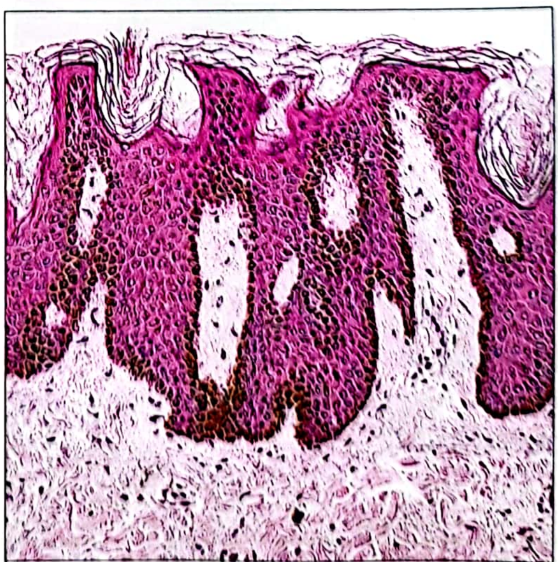
ENFERMEDADES

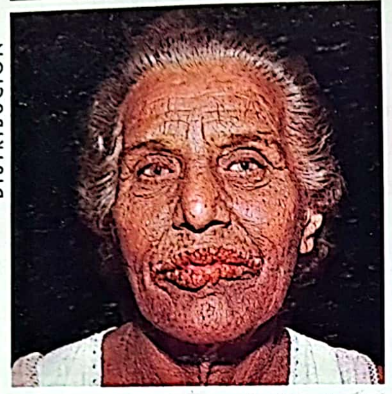
1 | ACANTOSIS PIGMENTARIA

DEFINICIÓN Son placas pigmentadas formadas por la confluencia de pápulas blandas, a veces polipoides, de superficie lisa. Las placas son atravesadas por pliegues naturales de la piel acentuados. Tiene predilección por las zonas intertriginosas y puede desarrollarse como consecuencia de obesidad, de una endocrinopatía o de una neoplasia maligna de un órgano interno. Independientemente de la causa, la apariencia clínica e histopatológica de la piel alterada es la misma.

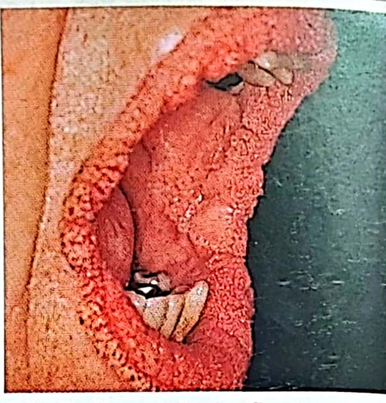




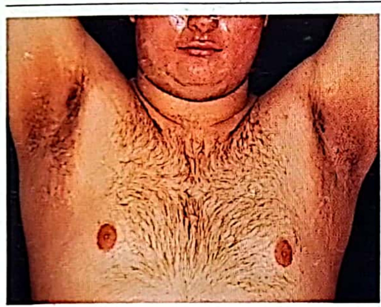




1-1 Acantosis pigmentaria diseminada, que sugiere la concurrencia de una neoplasia maligna interna.



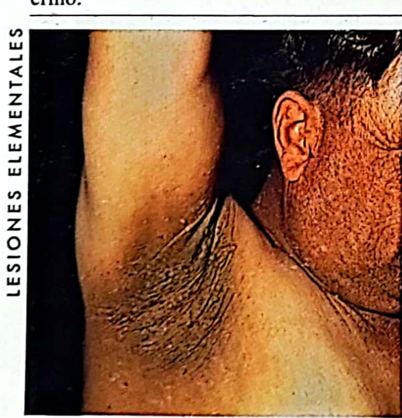
1-2 Papilomatosis confluente en los labios y la mucosa yugal.



1-3 Afectación axilar bilateral de un varón joven obeso con un trastorno endocrino.



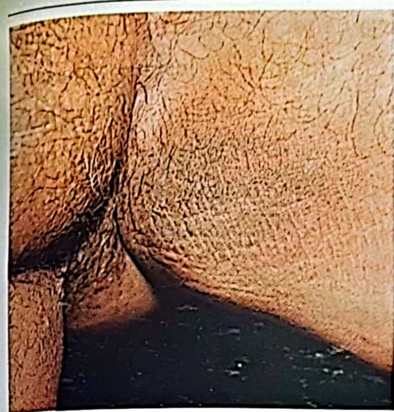
1-4 El cuello es una de las zonas favoritas.



1-5 Diminutas pápulas contiguas con patrón lineal.



1-6 Lesiones situadas sobre las articulaciones. Obsérvese la pigmentación de los dedos de la mano en contraste con el resto de la piel.



1-7 Placa pigmentada de superficie mamelonada.



1-8 Placa pigmentada, levemente elevada, con superficie lisa ligeramente papilar, en este caso interrumpida por estrías atróficas.



1-9 Excrecencias polipoides, así como tenues pápulas. Los surcos que atraviesan las placas son la acentuación de las líneas naturales de la piel.



1-10 Placa pobremente definida, dispuesta entre pliegues, compuesta por prominentes pápulas de superficie lisa, algunas polipoides.



1-11 Placa pigmentada en la que los pliegues naturales de la piel están acentuados.

EVOLUCIÓN La acantosis pigmentaria tiende a persistir, a menos que su causa sea identificada y eliminada. Por ejemplo, las lesiones de acantosis pigmentaria secundarias a una endocrinopatía, como la diabetes *mellitus* o el hipotiroidismo, desaparecen cuando tal anormalidad ha sido remediada por el tratamiento hormonal apropiado. Las lesiones consecuentes a una neoplasia maligna en un órgano interno, como un adenocarcinoma de estómago o de colon, pueden desaparecer tras la extirpación quirúrgica completa del cáncer originario, si éste no ha producido metástasis.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Ya sea la acantosis pigmentaria consecuencia de un trastorno endocrino o de una neoplasia maligna de un órgano interno, los atributos morfológicos clínicos y anatomopatológicos son los mismos. Cuando la causa de la acantosis pigmentaria es corregida, bien mediante el tratamiento de la anormalidad endocrina bien mediante la exéresis de la neoplasia maligna, las lesiones de acantosis pigmentaria menguan y pueden desaparecer.

La papilomatosis confluente y reticulada de Gougerot y Carteaud parece ser una manifestación silente de la acantosis pigmentaria en la cara anterior del tronco.

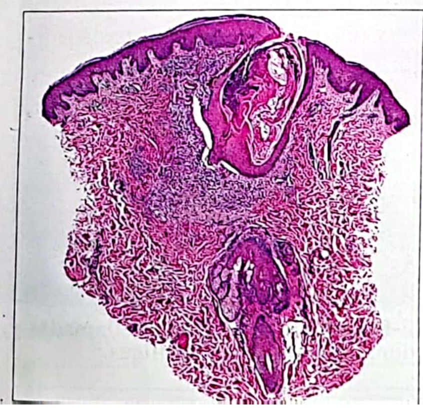
El mecanismo por el cual se producen la acantosis pigmentaria y sus variantes es desconocido pero, en algunos pacientes, la evidencia implica a la insulina (resistencia a la insulina) como factor etiológico. En pacientes con acantosis pigmentaria que padecen una neoplasia maligna interna, los factores de crecimiento humoral producidos por las células neoplásicas pueden ser importantes en la formación de las lesiones cutáneas.

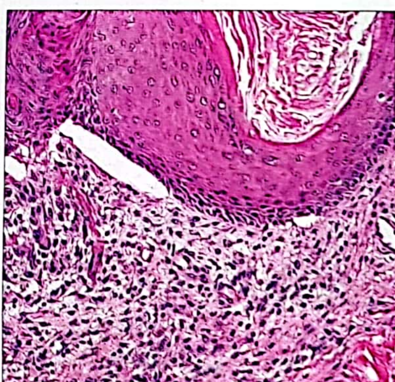
TRATAMIENTO El tratamiento de las propias lesiones de acantosis pigmentaria es ineficaz. El tratamiento debe estar dirigido al proceso patológico responsable del desarrollo de la acantosis pigmentaria, como la obesidad, una endocrinopatía o un cáncer.

2 | ACNÉ VULGAR

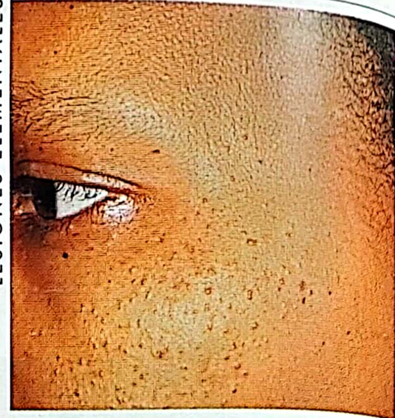
DEFINICIÓN Es una enfermedad de las unidades foliculosebáceas y, en particular, de los infundíbulos. Puede manifestarse sólo con lesiones no inflamatorias (comedones y quistes intactos) o con lesiones inflamatorias (pápulas, nódulos y pústulas). El proceso puede resolverse sin residuo o con cicatrices de diferentes tipos, como queloideas o atróficas e incluso cribosas. La afección daña habitualmente a los adolescentes pero, a veces, se ve en neonatos y adultos jóvenes.



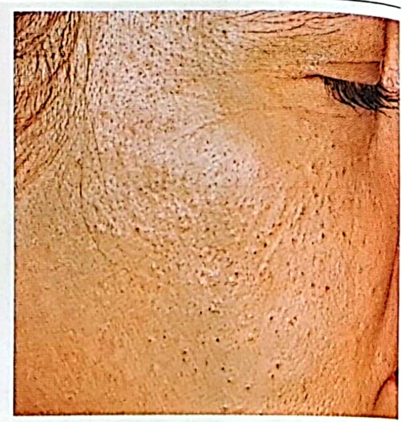





2-1 La cara es el asentamiento predilecto.


2-2 Los comedones pueden ser "abiertos" (negros) o "cerrados" (blancos).


2-3 Comedones "abiertos" y "cerrados"; los últimos son sinónimos de milios.

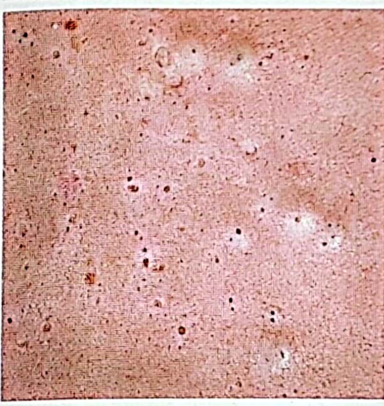

2-4 Comedones "abiertos" fundamentalmente, aunque también hay milios.


2-5 Grupo de comedones en un lugar infrecuentemente afectado.


2-6 Comedones, pápulas inflamadas y diminutas cicatrices atróficas.


2-7 Comedones, pápulas inflamadas y diminutas cicatrices punteadas.


2-8 Comedones, folículos acusados y pequeñas cicatrices atróficas.


2-9 Comedones, folículos manifiestos y diminutas cicatrices atróficas.


2-10 Pápulas y nódulos inflamados, así como cicatrices. Los nódulos se deben a la rotura de quistes foliculares.



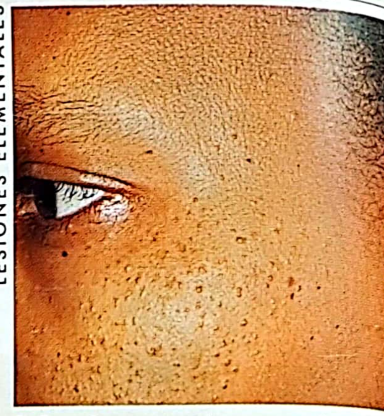
2-11 (a, b) La parte superior del pecho es un lugar frecuentemente afectado, así como la parte superior de la espalda.

DISTRIBUCIÓN



2-1 La cara es el asentamiento predilecto.

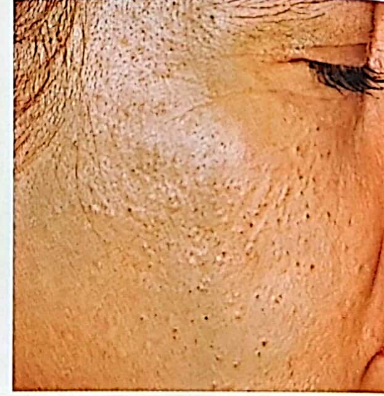
LESIONES ELEMENTALES



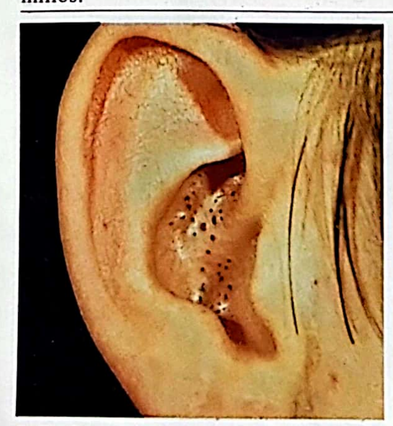
2-2 Los comedones pueden ser "abiertos" (negros) o "cerrados" (blancos).



2-3 Comedones "abiertos" y "cerrados"; los últimos son sinónimos de milios.



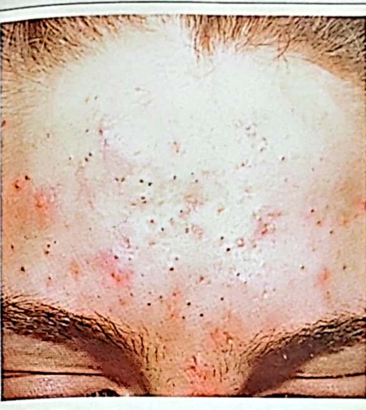
2-4 Comedones "abiertos" fundamentalmente, aunque también hay milios.



2-5 Grupo de comedones en un lugar infrecuentemente afectado.



2-6 Comedones, pápulas inflamadas y diminutas cicatrices atróficas.



2-7 Comedones, pápulas inflamadas y diminutas cicatrices punteadas.



2-8 Comedones, folículos acusados y pequeñas cicatrices atróficas.



2-9 Comedones, folículos manifiestos y diminutas cicatrices atróficas.



2-10 Pápulas y nódulos inflamados, así como cicatrices. Los nódulos se deben a la rotura de quistes foliculares.



2-11 (a, b) La parte superior del pecho es un lugar frecuentemente afectado, así como la parte superior de la espalda.



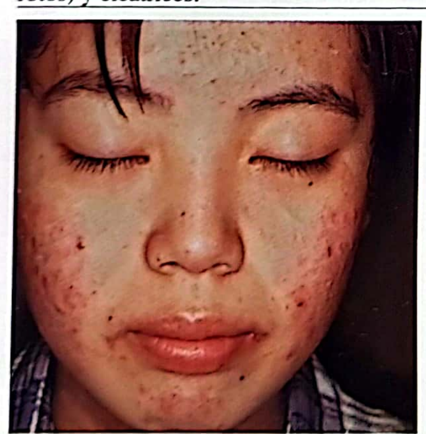
2-12 (a, b) Comedones, folículos marcados, pápulas inflamadas, pústulas, costras hemorrágicas y cicatrices; (b) primer plano de (a).



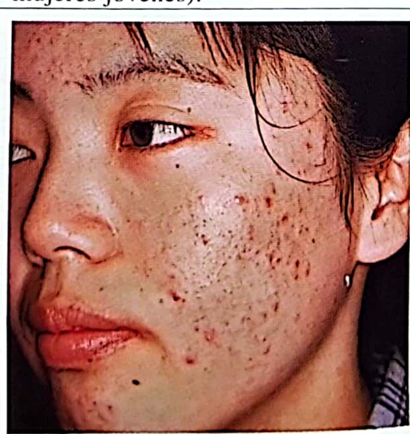
2-13 Comedones, orificios foliculares acusados, pápulas inflamadas, nódulos inflamados (quistes infundibulares rotos) y cicatrices.



2-14 Pápulas inflamadas, algunas excoriadas (acne excoriée des jeunes filles, porque ocurre sobre todo en mujeres jóvenes).



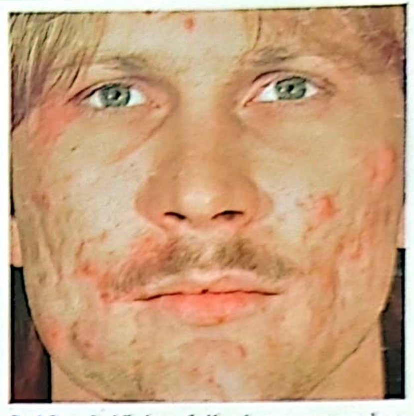
2-15 Comedones, pápulas inflamadas (algunas excoriadas) y cicatrices.



2-16 Comedones, pápulas inflamadas y algunas pústulas.



2-17 Pápulas inflamadas y papulopústulas.



2-18 Orificios foliculares marcados, pápulas inflamadas, pústulas y cicatrices.



2-19 Pápulas y nódulos inflamados, así como papulopústulas, orificios foliculares acentuados y cicatrices.



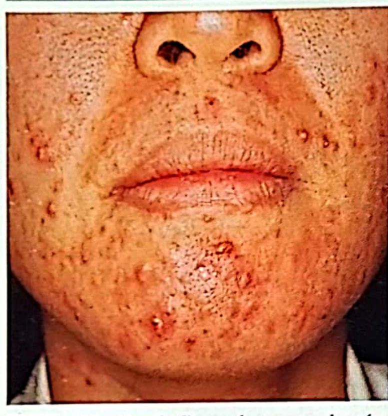
2-20 Agujeros foliculares manifiestos, pápulas inflamadas, pústulas y cicatrices.



2-21 Pápulas inflamadas y papulopústulas, así como cicatrices atróficas hiperpigmentadas residuales.



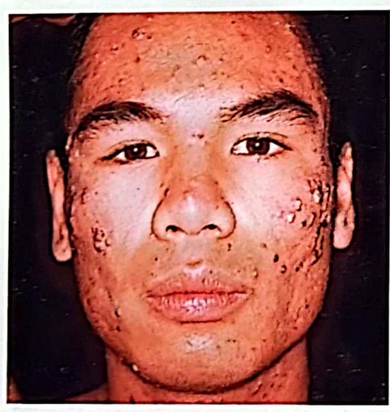
2-22 Pápulas inflamadas, papulopústulas, pústulas y costras.



2-23 Pápulas inflamadas, papulopústulas y pústulas.



2-24 Pápulas inflamadas, nódulos inflamados y papulopústulas.



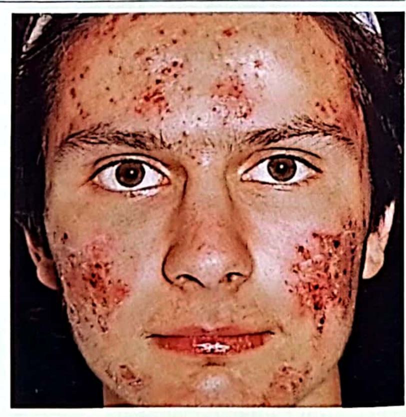
2-25 Pápulas inflamadas, pústulas y costras.



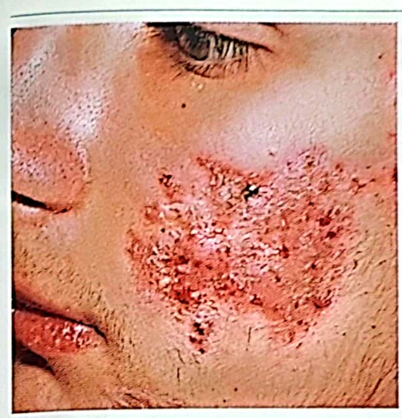
2-26 Pápulas inflamadas, papulopústulas, erosiones y costras hemorrágicas. Las erosiones son secundarias a excoriación.



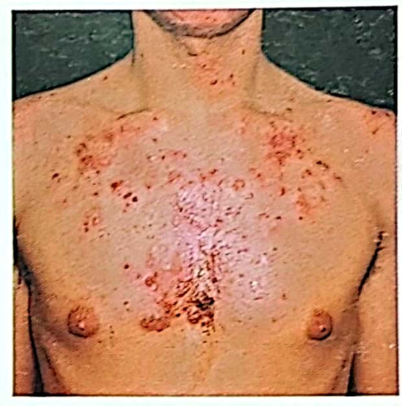
2-27 Pápulas excoriadas.



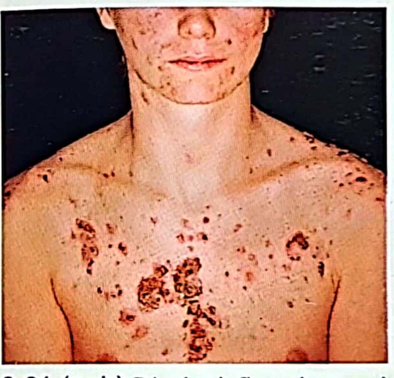
2-28 Pápulas y placas inflamadas, erosiones, costras hemorrágicas y cicatrices.



2-29 Placa inflamada, erosiones, costras hemorrágicas y pústulas.

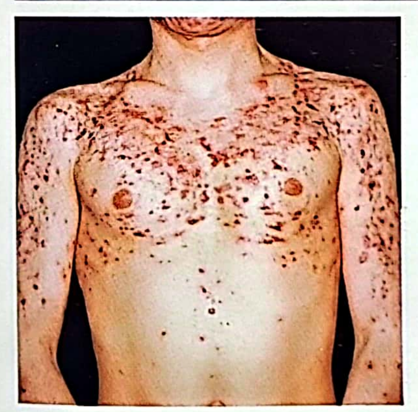


2-30 Pápulas y placas inflamadas, costras hemorrágicas y cicatrices.





2-31 (a, b) Pápulas inflamadas, erosiones, grandes costras hemorrágicas vegetantes y cicatrices.



2-32 Pápulas, nódulos, cicatrices y costras.



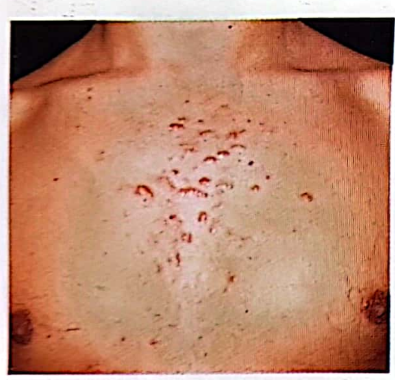
2-33 Cicatrices punteadas.



2-34 Cicatrices atróficas.



2-35 Cicatrices atróficas e hipertróficas.



2-36 Múltiples queloides pequeños.



2-37 Grandes queloides en el pecho; pápulas inflamadas y cicatrices faciales.



2-38 Queloides.



2-39 Papulopústulas y pústulas.

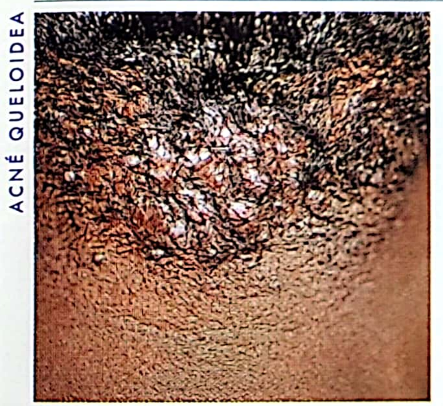


2-40 Pápulas inflamadas (algunas purpúricas) y papulopústulas.



2-41 Pápulas inflamadas y milios.

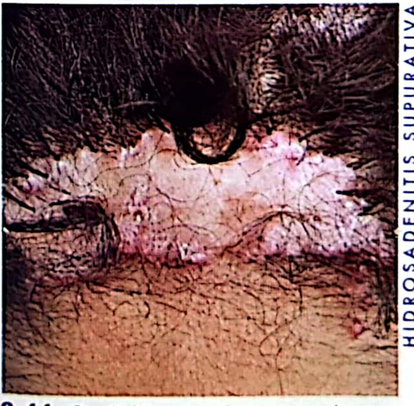
ACNÉ QUELOIDEA



2-42 Pústulas foliculares y pápulas queloideas.



2-43 Comedones, quistes infundibulares, pústulas y queloides.



2-44 Queloides y pelos en mechones.

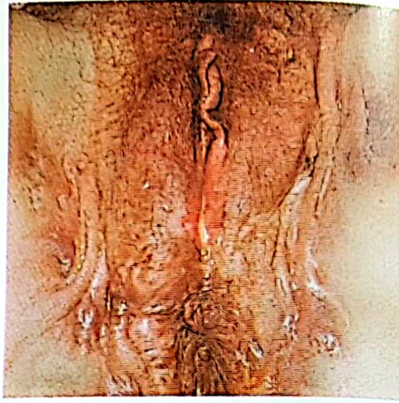
HIDROSADENITIS SUPURATIVA



2-45 Agujeros foliculares acusados, pus en los orificios de los tractos sinusales, nódulos inflamados y no inflamados, una úlcera y cicatrices lineales.



2-46 Orificios foliculares muy manifiestos, algunos representando la abertura de los senos; pápulas, nódulos y cicatrices.



2-47 Agujeros de los senos acentuados, algunos supurantes; nódulos y cicatrices hipertróficas.

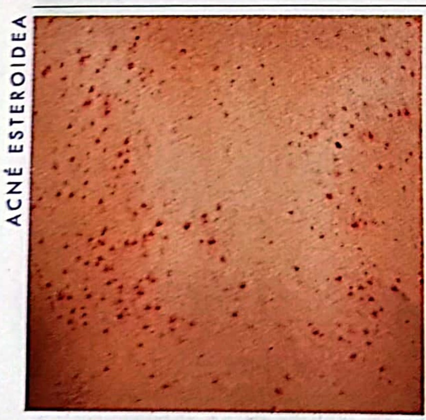


2-48 Cicatrices en la localización de los senos.

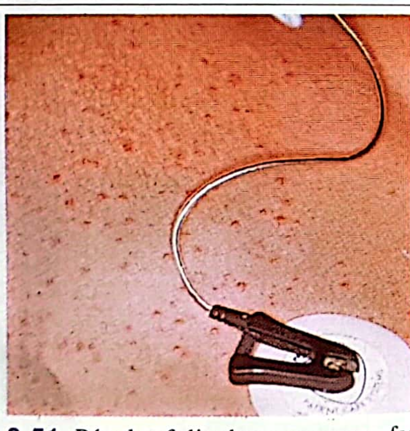


2-49 Orificios sinusales marcados y cicatrices hiperpigmentadas deprimidas

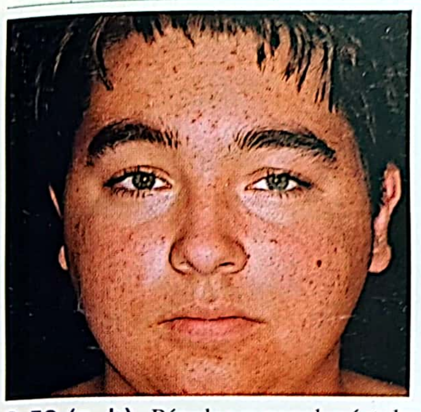
ACNÉ ESTEROIDEA

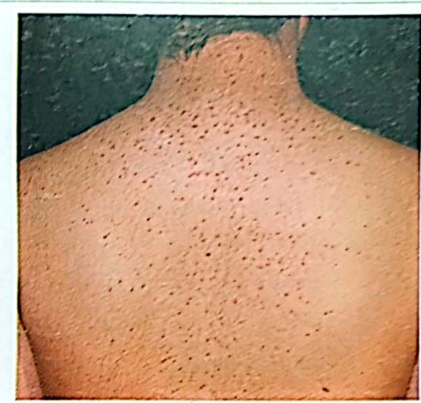


2-50 Pápulas foliculares monomorfas.

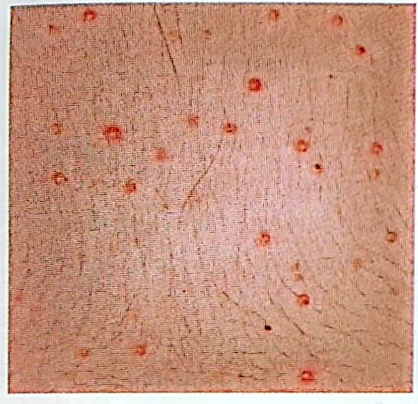


2-51 Pápulas foliculares monomorfas en un paciente de cuidados intensivos.



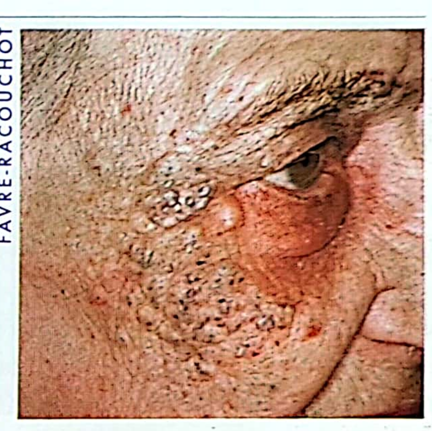


2-52 (a, b) Pápulas y papulopústulas foliculares monomorfas.

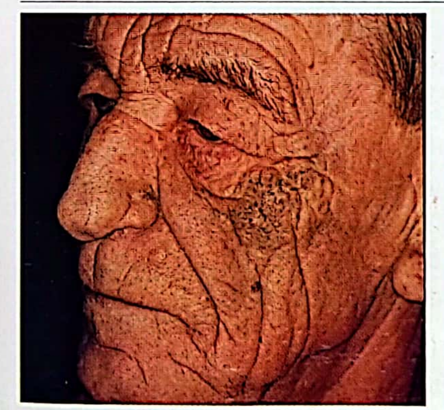


2-52 (c) Pápulas y papulopústulas separadas diseminadas, todas centradas en los folículos.

FAVRE-RACOUCHOT



2-53 Grupo de comedones y quistes infundibulares en la piel dañada por el sol.





2-54 (a, b) Grupos de numerosos comedones y quistes infundibulares de diferentes tamaños en una piel intensamente dañada por la luz solar.

Aunque sea de una forma leve, prácticamente todo adolescente se ve afectado por la acné vulgar. En los adolescentes y adultos jóvenes puede durar años, mientras que en los neonatos suele durar unas semanas o pocos meses. La manifestación más grave de acné ocurre en los varones.

EVOLUCIÓN Comenzando con el flujo de andrógenos de la pubertad, las lesiones características de acné leve o moderada aparecen y desaparecen en los adolescentes durante varios años; usualmente desaparecen sin restos, excepto a veces, cuando quedan patentes folículos en la nariz y en la región malar. De vez en cuando el proceso es fulminante y prolongado, con lesiones persistentes de acné conglobada, que cuando se curan dejan cicatrices atróficas antiestéticas. Pueden continuar apareciendo nuevas lesiones de acné queloidea de la nuca bien entrada la edad adulta, como rescoldo del proceso inflamatorio. La acné intensa que se presenta principalmente en la espalda de varones se resuelve frecuentemente con un tipo de anetodermia que se manifiesta por pápulas atróficas, incorrectamente denominada "atrofia maculada".

Un comedón puede hacerse progresivamente mayor y finalmente gigante. Con el tiempo, la constante expansión del tapón de células queratinizadas hace que la pared del infundíbulo se haga tan fina que termina agrietándose, expulsando las células queratinizadas, la secreción sebácea y los microbios a la dermis. Este suceso desencadena una reacción inflamatoria marcada inicialmente por la supuración, después por la inflamación granulomatosa y, con el tiempo, por la fibrosis. Una pústula localizada en un infundíbulo, igual que un comedón, puede hacerse tan grande que su contenido sea arrojado a la dermis, donde inevitablemente produce una inflamación granulomatosa y, en ocasiones, fibrosis.

Si el lugar de supuración de la dermis reticular (y, a veces, de la grasa subcutánea) aumenta mucho, se forma un gran absceso y los efectos destructivos de los neutrófilos que lo componen conducen invariablemente a una extensa fibrosis. Cuando el epitelio de los infundíbulos y conductos ecrinos prolifera (hiperplasia seudocarcinomatosa), en un intento de "cercar" el absceso, se producen los tractos sinuosos. Si se forman varios abscesos contiguos, cada uno en un folículo, el resultado puede ser tractos sinuosos interconectados. El fenómeno se resuelve con una fibroplasia extensa.

La acné vulgar puede consistir exclusivamente en comedones, pero en la mayoría de los pacientes los comedones se asocian a pápulas eritematosas y a pústulas. Por regla general, esta muy frecuente manifestación de acné vulgar se resuelve sin cicatrices. Si, por el contrario, se forman abscesos y, especialmente si el proceso se complica con senos supurantes, se produce una cicatrización importante con seguridad. Mientras las pústulas de acné vulgar pueden comenzar a menguar en unos días, los abscesos seguidos de inflamación granulomatosa y fibrosis pueden no resolverse del todo hasta pasados muchos meses.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La acné vulgar, centrada en el folículo, y sus variantes parecen ser un mismo proceso patológico. El espectro de su gravedad va desde comedones y pápulas inflamadas que se resuelven sin residuo, a senos fluctuantes y supurantes que se curan dejando cicatrices antiestéticas. Pero el proceso es fundamentalmente el mismo ya se le llame acné vulgar, acné conglobada, acné queloidea, hidrosadenitis supurativa o celulitis disecante del cuero cabelludo (*perifolliculitis capitis abscedens et suffodiens*).

Las células inflamatorias, principalmente los neutrófilos, aparecen primero alrededor y después en el propio infundíbulo. Si la colección de neutrófilos queda limitada a un solo infundíbulo, la lesión es una pústula. Si el proceso está más desarrollado y la colección de neutrófilos es tan grande que oculta el folículo, se produce una hiperplasia seudocarcinomatosa que intenta contenerlo. El resultado es uno o más de la serie acné conglobada, acné queloidea, celulitis disecante del cuero cabelludo e hidrosadenitis supurativa. La legitimidad del concepto de que la acné es básicamente un único proceso patológico parece estar verificado por el hecho de que todas sus manifestaciones (entre ellas la acné vulgar, la acné conglobada, la acné queloidea, la celulitis disecante y la hidrosadenitis supurativa) pueden estar presentes en una misma persona. Para que se produzca la acné, en cualquiera de sus formas, se requiere la actuación de los andrógenos sobre la unidad foliculosebácea.

TRATAMIENTO Para la acné en la que predominan los comedones es eficaz la administración tópica de vitamina A ácida, el peróxido de benzoílo y la crema de ácido azelaico, o una combinación de ellos; para la acné fundamentalmente pustulosa pueden añadirse antibióticos tópicos y orales como la tetraciclina, y para la acné nodular grave recalcitrante y la acné conglobada los retinoides orales (isotretinoína). En las mujeres pueden ser beneficiosos los antiandrógenos orales. El tratamiento con láser puede ser eficaz en las cicatrices.

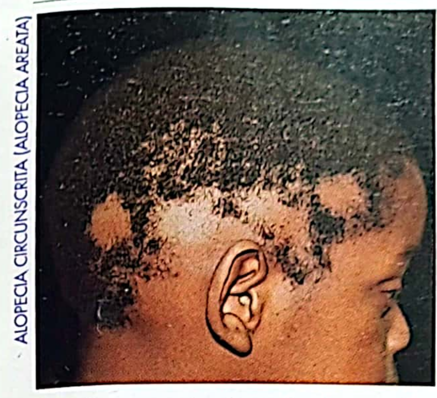
DEFINICIÓN Es la pérdida de pelo atribuible tanto al efecto de células inflamatorias sobre los folículos como a factores fisiológicos o mecánicos en los que las células inflamatorias no juegan papel alguno. Aunque el cuero cabelludo es el lugar más frecuentemente afectado, en determinados tipos de alopecia puede alterarse cualquier zona de piel con folículos.







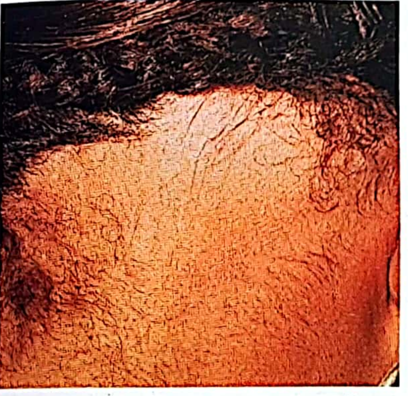
ALOPECIA CIRCUNSCRITA (ALOPECIA AREATA)



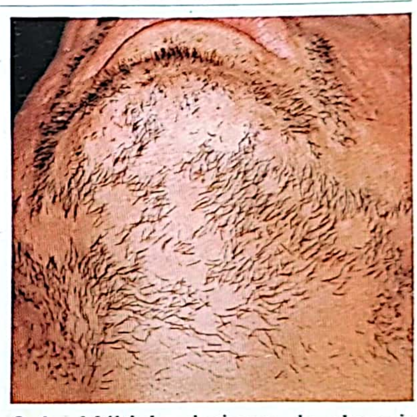
3-1 Lesiones de alopecia circunscrita.



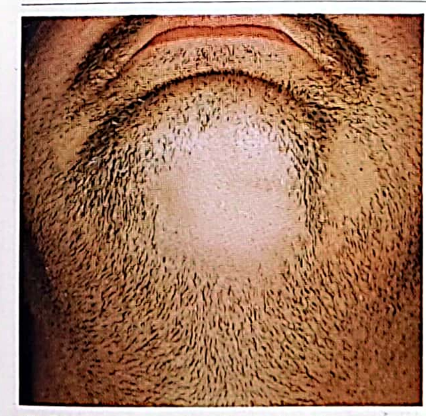
3-2 Pequeñas y grandes lesiones de alopecia circunscrita.



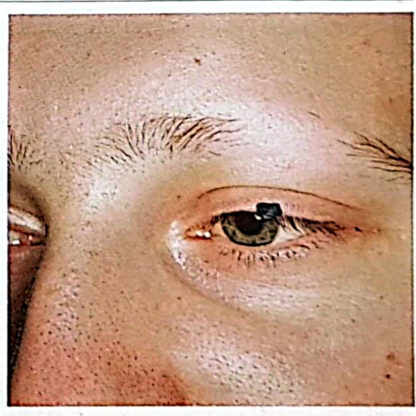
3-3 Gran lesión de alopecia circunscrita en la región occipital (ofiasis).



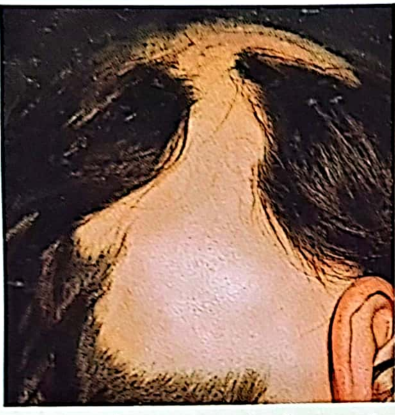
3-4 Múltiples lesiones de alopecia circunscrita en la zona de la barba.



3-5 Lesiones de alopecia circunscrita de la barba.



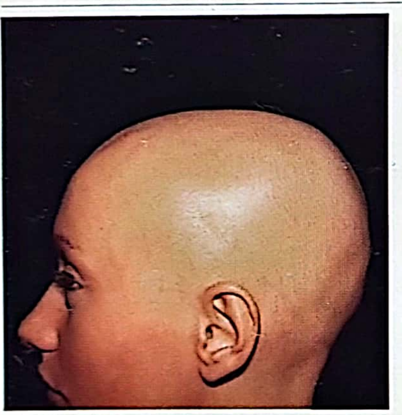
3-6 Lesión aislada de alopecia circunscrita en la ceja.



3-7 Lesiones de alopecia circunscrita que han confluido.

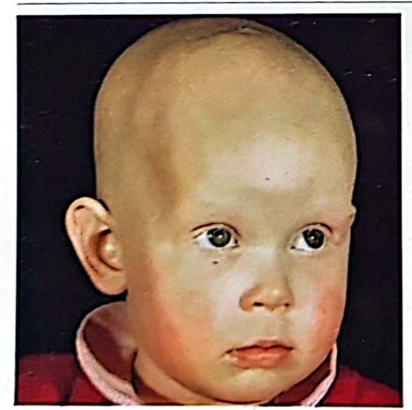


3-8 Alopecia universal con falta de cejas y pestañas.

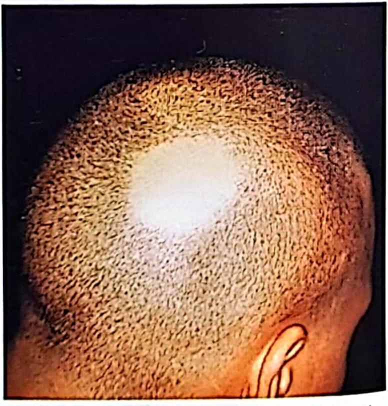




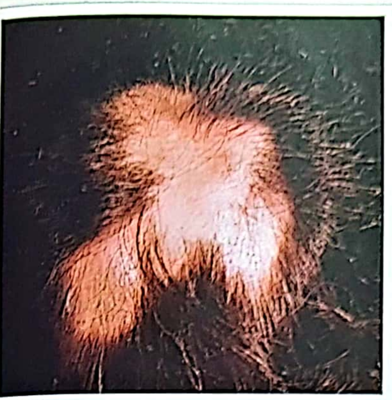
3-9 (a, b) Alopecia "universal" (es decir, casi completa).



3-10 Alopecia universal con falta completa de pelo.



3-11 Una sola lesión de alopecia circunscrita.





3-12 (a, b) Los pelos "en signo de exclamación" de la alopecia circunscrita representan fragmentos de pelo residuales tras la rotura de los tallos.

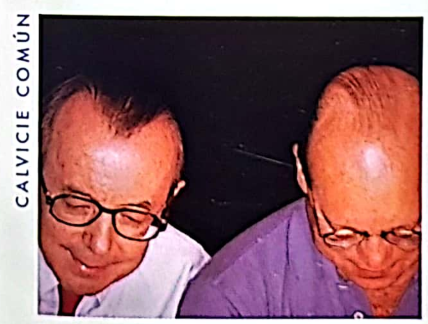


3-13 Falta de pelo en las lesiones de alopecia circunscrita.

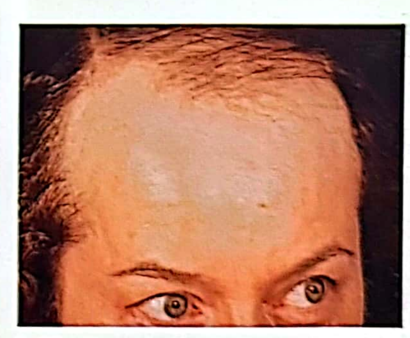


3-14 Lesiones extensas de alopecia circunscrita.

CALVICIE COMÚN



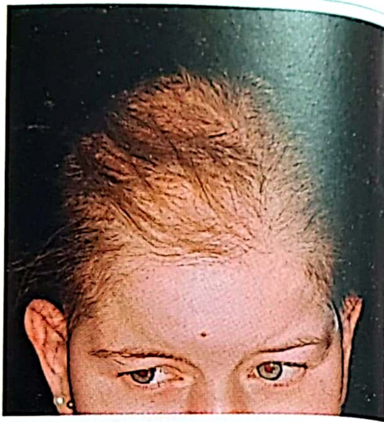
3-15 Diferentes fases de calvicie común en dos de los autores de este atlas.



3-16 Alopecia de patrón masculino en una mujer.



3-17 Alopecia de patrón masculino en una mujer.



3-18 Calvicie de patrón masculino.

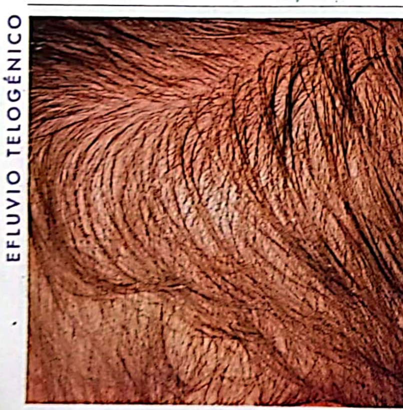


3-19 Alopecia de patrón masculino.

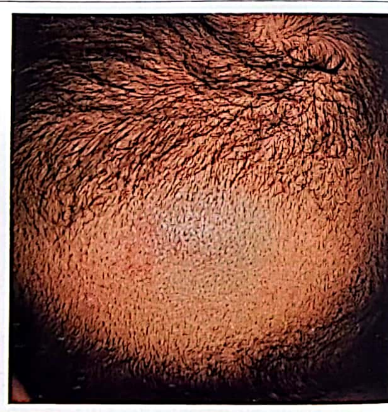


3-20 Calvicie con patrón masculino.

EFLUVIO TELOGÉNICO



3-21 Pérdida difusa de pelo, todavía con muchos pelos normales en su sitio.



3-22 Alopecia limitada al occipucio de un niño, secundaria a presión y roce; es un tipo de efluvio telogénico.

TRICOTILOMANÍA



3-23 Pelos acortados de diferente longitud como resultado de haber sido retorcidos una y otra vez hasta fracturarse.



3-24 Alopecia difusa con pelos de variable longitud, rotos tras haber sido retorcidos hacia delante y hacia atrás.



3-25 Lesión de alopecia con pelos de diferente tamaño.



3-26 Alopecia difusa con pelos de distinta longitud en un niño que parece tener problemas emocionales.

ALOPECIA POR TRACCIÓN



3-27 Pérdida de pelos por tracción en la región frontotemporal.



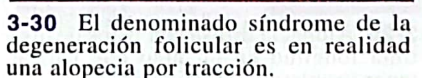
3-28 Pérdida de cabello en la región frontal, como resultado de tracción para alisarse el pelo.





3-29 (a, b) Zonas de alopecia bien delimitadas en las regiones temporoparietal y del vertex, secundarias al prieto trenzado del pelo.

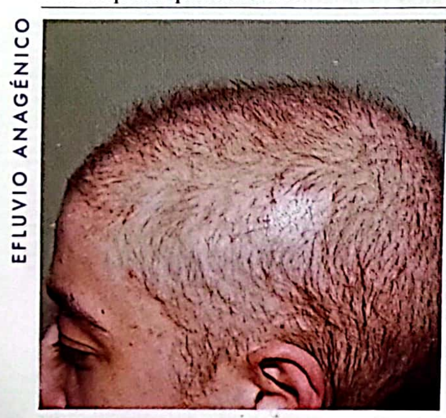




3-30 El denominado síndrome de la degeneración folicular es en realidad una alopecia por tracción.



3-31 Pérdida de pelo a consecuencia de la tracción de los rulos.



3-32 Alopecia difusa durante el tratamiento con quimioterapia por una leucemia aguda.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA La tracción de pelo para examinar el tallo y el bulbo folicular con el microscopio común. La proporción entre pelos anágenos y telógenos permite al médico determinar la naturaleza de una alopecia (por ejemplo, la proporción está invertida en el efluvio telogénico), igual que lo hace la observación macroscópica (como en el caso de los pelos "en signo de exclamación" de la alopecia circunscrita).

EVOLUCIÓN Las dos formas básicas de alopecia, es decir, la no asociada a infiltrados de células inflamatorias (*v.g.*, la calvicie común y el efluvio telogénico) y la asociada a infiltrados inflamatorios (*v.g.*, el liquen plano y el lupus eritematoso; ver también los capítulos de liquen plano y de lupus eritematoso respectivamente), presentan una secuencia característica de alteraciones clínicas e histológicas. En el caso de la calvicie común, por ejemplo, la pérdida de cabello al principio es prácticamente imperceptible pero, después de unos años, un hombre puede estar casi completamente calvo. Durante este tiempo el ciclo folicular (consistente en las fases de crecimiento, involución y reposo) se acorta progresivamente, de forma que cada ciclo se hace más corto que el anterior; asimismo, los folículos se hacen cada vez más finos y se sitúan más arriba en la grasa subcutánea hasta que, con el tiempo, lo hacen en la dermis. Finalmente, los largos folículos terminales de largos y fuertes pelos se convierten en cortos folículos vellosos con pelusa.

En el caso del liquen plano, por ejemplo, las primeras alteraciones de la piel y del pelo apenas son perceptibles en la clínica, pero luego las placas rojizovioláceas se hacen progresivamente alopécicas y, más tarde, sólo quedan manchas blancas de alopecia, algunas de ellas cicatriciales. El denso infiltrado liquenoide de linfocitos que rodea a los folículos en el liquen plano pilar, en una fase relativamente temprana del proceso, es el responsable de la destrucción del epitelio folicular y de la producción de alopecia que, a su vez, se debe a los rastros fibrosos que sustituyen a los folículos al final.

En la calvicie común y en el liquen plano, a pesar de que la primera es un proceso no inflamatorio y el segundo inflamatorio, el resultado es el mismo: la pérdida permanente de pelo. En la calvicie común todavía se encuentran folículos agotados y no hay signos clínicos ni histopatológicos de cicatrización. En el liquen plano, en cambio, en las zonas de alopecia no quedan folículos (han sido destruidos) y en su lugar hay signos de cicatrización.

Tanto en las alopecias no inflamatorias (como el denominado efluvio telogénico), como en las inflamatorias (como el lupus eritematoso) la secuencia de

acontecimientos puede predecirse: en las no inflamatorias los pelos siempre retornan, mientras que en las inflamatorias no vuelven a salir.

Es imposible predecir con exactitud el curso de la alopecia circunscrita, de la total y de la universal. Como norma general, cuanto más tarda el pelo en volver a crecer, menor es la probabilidad de que lo haga, y debería instaurarse un tratamiento. Sin tratamiento, algunos pacientes con una de las tres variantes de esta forma de alopecia inflamatoria muestran signos de reaparición de pelo en unas semanas, otros en unos meses y otros nunca. Si el tratamiento de la alopecia circunscrita y sus equivalentes más extensas va a ser eficaz, debería evidenciarse una repoblación de pelo en unas semanas. No obstante, en muchos afligidos pacientes el tratamiento es ineficaz.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Cada uno de los tipos específicos de alopecia (calvicie común, efluvio telogénico, tricotilomanía, alopecia por tracción, alopecia circunscrita, liquen plano y lupus eritematoso discoide) representa un proceso específico. La calvicie común y el efluvio telogénico son procesos fisiológicos, mientras que la tricotilomanía, la alopecia por tracción, el liquen plano, el lupus eritematoso discoide y la alopecia circunscrita son patológicos. El liquen plano es un único proceso ya se manifieste con pápulas violáceas poligonales, con uñas distróficas o con alopecia. Lo mismo ocurre en la dermatitis y/o paniculitis del lupus, ya se exprese en forma de manchas rosas evanescentes (eritema vespertilio), nódulos subcutáneos (lupus profundo), lesiones eritematoescamosas arqueadas, anulares y onduladas (lupus eritematoso cutáneo subagudo), ampollas (lupus eritematoso ampolloso) o placas rojas que a veces involucionan a cicatrices hipopigmentadas, alopécicas y atróficas (lupus eritematoso discoide). La alopecia circunscrita/total/universal es una enfermedad inflamatoria de causa desconocida en la que el infiltrado de linfocitos se dispone alrededor de los bulbos foliculares.

La calvicie común se debe al efecto de los andrógenos sobre las células matriciales de los bulbos foliculares. El efluvio telogénico se produce por la interrupción de la fase de anágeno por diversos factores. La tricotilomanía y la alopecia por tracción se deben a causas mecánicas. Por último, la alopecia circunscrita y sus variantes son probablemente consecuencia de mecanismos inmunitarios. En la tricotilomanía, la rotura de los pelos se produce por la torsión repetitiva hacia delante y hacia atrás; el abandono del hábito permite la reaparición del cabello normal, ya que los folículos en sí no están dañados. Por el contrario, en la alopecia por tracción, que se produce habitualmente en mujeres afroamericanas a consecuencia de enrularse y trenzarse el pelo (mal llamada "alopecia del peine caliente", "seudopelada de las mujeres negras" y "síndrome de la degeneración folicular"), los pelos se pierden por una perifoliculitis producida por un infiltrado linfocitario liquenoide, que se transforma en una fibroplasia perifolicular y termina estrangulando los folículos y produciendo una alopecia progresiva permanente.

TRATAMIENTO

Alopecia circunscrita: El proceso inflamatorio tiende a remitir sin tratamiento y en algunos pacientes el pelo vuelve a crecer. No obstante, las recurrencias son frecuentes. La administración sistémica o la inyección intralesional de corticoesteroides pueden detener el avance de las lesiones. En los casos graves a veces son beneficiosos el metoxaleno tópico y oral y los rayos ultravioleta A. La inducción de una hipersensibilidad alérgica de contacto en las zonas de alopecia mediante la difenciprona también puede ser eficaz.

Calvicie común del hombre: Aunque el trasplante de pelo ciertamente produce una aparición de cabello, el resultado estético varía desde excelente a malo, según sea su apariencia natural o artificial. Recientemente se han introducido algunos medicamentos como el minoxidilo tópico y la finasterida (un inhibidor de la 5 a-reductasa) administrada por vía oral, con el objetivo de restaurar el crecimiento del cabello o frenar su caída. Aunque el beneficio es indiscutible en algunos hombres, el resultado en general no es sorprendente.

Alopecia de patrón masculino en las mujeres: El minoxidilo tópico puede producir un ligero beneficio.

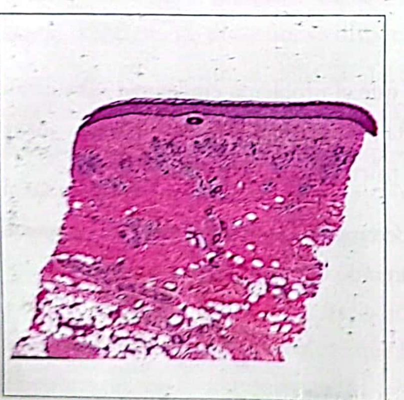
Efluvio telogénico: El proceso se autolimita y ningún tratamiento es necesario ni eficaz.

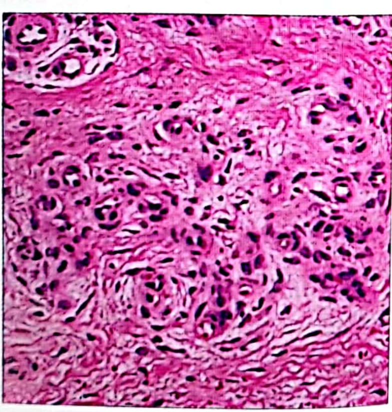
Tricotilomanía: Cuando se considera que el problema emocional subyacente puede ser corregido es recomendable la psicoterapia. También pueden administrarse psicofármacos en lugar de la psicoterapia o combinarse ambos.

Alopecia por tracción: Debe evitarse toda manipulación del cabello y especialmente el uso de rulos y el trenzado apretado de todo tipo.

DEFINICIÓN Son alteraciones de la piel y de la grasa subcutánea, como pigmentación e induración, consecutivas a una estasis venosa de larga evolución; también úlceras que se producen en la parte inferior de las piernas por el efecto combinado de válvulas venosas incompetentes y trombosis de las venas profundas.











4-1 (a, b) Varices, pigmentación moteada y numerosas cicatrices blancas estrelladas.





4-2 (a, b) Pigmentación moteada y cicatrices blancuzcas.



4-3 Pigmentación difusa e induración (hipodermitis esclerodermiforme; lipodermatoesclerosis).



4-4 Alteraciones por estasis venosa y úlcera rodeada de induración.

EVOLUCIÓN Las primeras alteraciones cutáneas producidas por estasis venosa se evidencian en la región maleolar. Al principio hay máculas purpúricas que después sufren alteraciones características en el color, del púrpura al amarillo, y de éste al marrón. Como la dificultad del retorno venoso continúa y aumenta constantemente, cada vez aparecen más lesiones de pigmentación moteada en la pierna, primero en la inmediata vecindad de los maléolos y después progresivamente hacia arriba, extendiéndose a veces hasta cerca de la rodilla. Muchos años más tarde, la pigmentación es extensa. Cuando la insuficiencia venosa es lo suficientemente importante se originan úlceras que, con el tiempo, se curan con cicatrices.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Por la postura en bipedestación del ser humano es inevitable que, en unos decenios, las venas de las piernas se deterioren progresivamente y sean incapaces de cumplir de forma óptima su función de contribuir al retorno de la sangre al corazón. A consecuencia de esa decadencia, los eritrocitos se filtran en la dermis y, al principio, dan lugar a meras máculas purpúricas. A medida que el deterioro de las venas aumenta, cada vez son más los eritrocitos que se pierden en la dermis. A las máculas purpúricas se añaden entonces alteraciones pigmentarias que adoptan un aspecto reticulado y moteado. Si la alteración venosa aumenta más adelante por la progresiva incompetencia de las válvulas y por trombosis, es inevitable que se produzcan úlceras en la piel. Tales defectos cutáneos se curan con dificultad y dejan cicatrices. La infección bacteriana de la piel en la vecindad inmediata de las úlceras puede provocar celulitis recurrentes que, a lo largo de los años, concluyen con una recia induración.

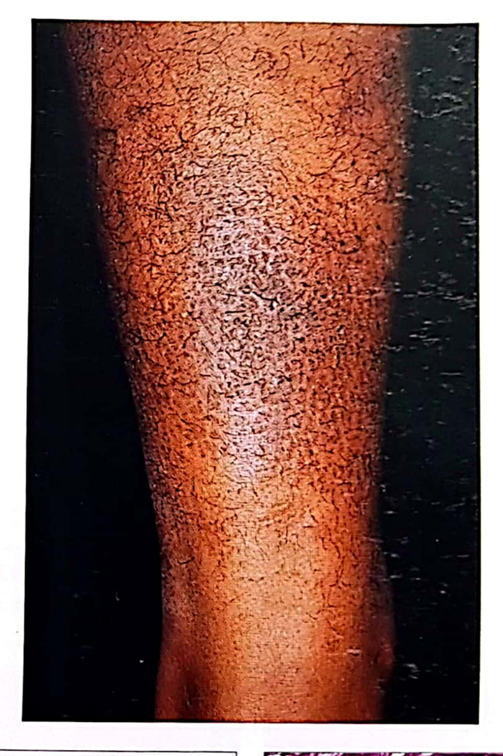
A menos que el trastorno de las venas profundas se corrija con cirugía, las alteraciones por estasis progresan hasta afectar a gran parte de la pierna y las úlceras venosas se hacen más numerosas y más difíciles de curar. Algunas no se cierran.

Las microfotografías del comienzo de este capítulo muestran signos de estasis venosa importante: una cantidad notablemente aumentada de vénulas de pared gruesa, revestidas por células endoteliales de grueso núcleo. Los cortes de tejido proceden de una biopsia realizada a cierta distancia de las úlceras.

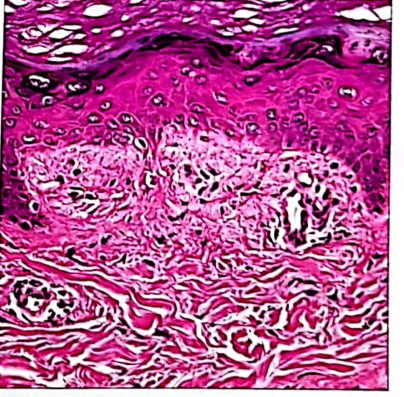
TRATAMIENTO La reducción del edema se logra mediante la compresión de la pierna. En las úlceras son útiles los apósitos biosintéticos oclusivos permeables. Pueden utilizarse antisépticos o antibióticos tópicos si hay signos de infección. Si es necesario, deben aplicarse injertos ("en sello" o "en malla")

5 | AMILOIDOSIS

DEFINICIÓN Es una enfermedad en la que se producen depósitos de una proteína fibrilar (amiloide) en la piel; cuando se debe a factores locales se manifiesta en forma de máculas, pápulas y nódulos; cuando es a causa de una enfermedad generalizada como un mieloma, aparecen manchas (que pueden ser purpúricas), placas, nódulos y tumores.









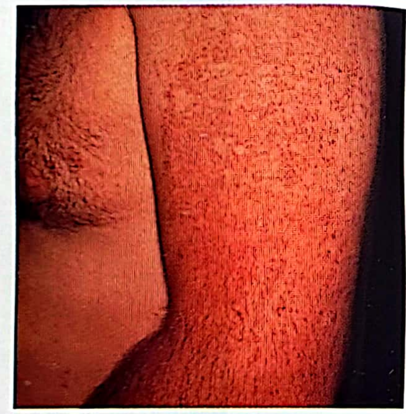
5-1 Amiloidosis maculosa. Las máculas pigmentadas se mantienen planas si no se friccionan persistentemente.



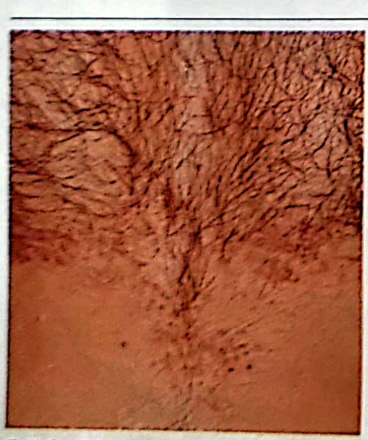
5-2 Amiloidosis maculosa y papulosa. Las pápulas se deben a fricción prolongada.

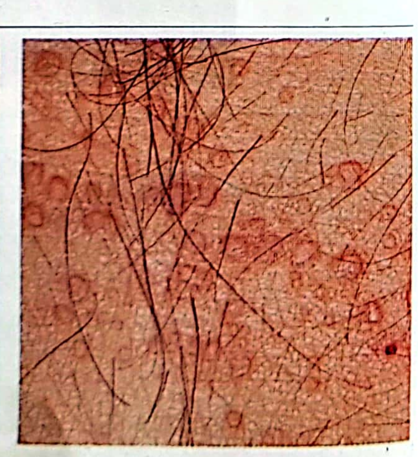


5-3 Máculas pigmentadas con patrón reticulado.

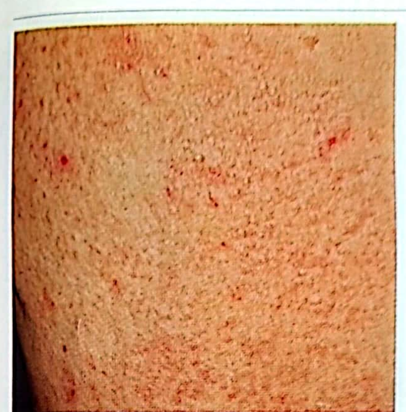


5-4 Pápulas diseminadas.

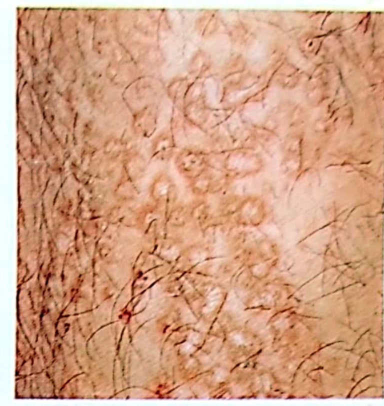




5-5 (a, b) Pápulas de amiloidosis.



5-6 La amiloidosis papulosa (liquenoide) se produce por fricción.



5-7 Pápulas queratósicas aisladas como las del prurigo mitis.



5-8 Púrpura periorbital con vesículas hemorrágicas.



5-9 Máculas, pápulas y placas purpúricas.

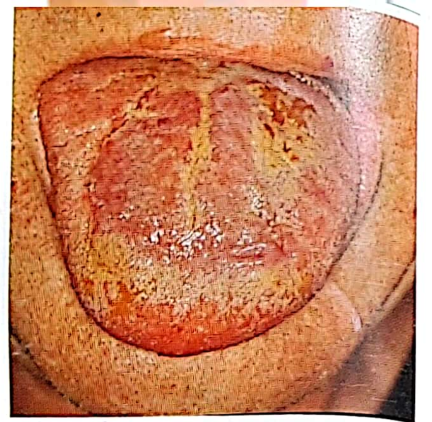


5-10 Pápulas coalescentes amarillo-marrones que forman placas.



5-11 Manchas purpúricas mal definidas. Los milios son diminutos quistes infundibulares secundarios al proceso de curación de vesículas subepidérmicas.

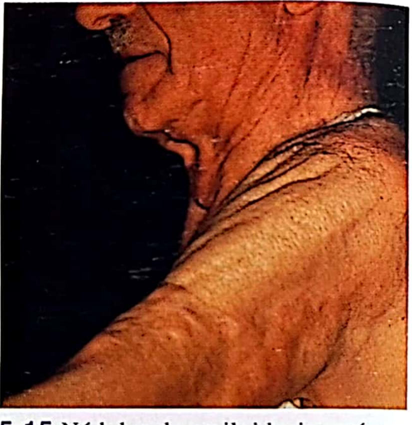
5-12 Placa y tumor de amiloide, que en la clínica simulan una paniculitis.



5-13 La macroglosia se desarrolla a consecuencia de un depósito de amiloide en la lengua.



5-14 Las alteraciones acromegálicas se deben al depósito de amiloide en la piel y en el tejido celular subcutáneo.



5-15 Nódulos de amiloidosis cutáneos y subcutáneos.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las tinciones especiales para el amiloide incluyen el rojo Congo y la tioflavina T con fluorescencia. La biopsia con aguja fina de la grasa subcutánea abdominal de una zona de piel aparentemente normal o la biopsia de la mucosa del recto permiten la obtención de muestras de tejido con

amiloide en la amiloidosis sistémica. Las pruebas de laboratorio y las especiales detectan las amiloidosis asociadas a mieloma.

EVOLUCIÓN El curso de la amiloidosis cutánea depende de la variedad clínica. Por ejemplo, la forma más frecuente de amiloidosis cutánea consiste en máculas pigmentadas que adoptan un modelo reticular en los lugares predilectos, como son las zonas interescapular y pretibial. Cuando las máculas se friccionan de forma insistente durante años, se convierten en pápulas queratósicas. Si las máculas y pápulas de amiloidosis se protegen completamente del rascado y de la fricción, se curan lentamente y desaparecen en buena parte, quedando sólo pigmentación.

Un nódulo de amiloidosis es por lo general una lesión exclusivamente cutánea, no relacionada con un proceso generalizado. Si no se extirpa, persiste. Su causa es desconocida.

Las manifestaciones de amiloidosis sistémica, que ocurren por ejemplo en una paraproteinemia o en un mieloma, son máculas, manchas, nódulos y vesículas purpúricas. Estas lesiones aparecen y desaparecen hasta que se descubre la enfermedad generalizada.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Al microscopio electrónico el amiloide de la piel tiene las mismas características morfológicas independientemente de su tipo. Con microscopio ordinario, en cambio, las máculas y pápulas (amiloidosis liquenoide) de la enfermedad enteramente cutánea son muy distintas de las lesiones purpúricas del proceso generalizado. En las máculas y pápulas el amiloide se presenta en forma de glóbulos homogéneos que, al ser teñidos con hematoxilina y eosina, pueden ser ligeramente eosinófilos, anfocromófilos o ligeramente basófilos. Estos glóbulos se sitúan predominantemente en las papilas dérmicas.

Cuando las máculas de amiloidosis se friccionan de forma enérgica y persistente, especialmente las situadas en la zona pretibial, se superponen las lesiones de liquen simple crónico. La combinación de estos hallazgos, es decir, la amiloidosis maculosa más el liquen simple crónico, se conoce como amiloidosis liquenoide. Si las lesiones de amiloidosis liquenoide se cubren, como por ejemplo con una bota de

Unna, y por lo tanto se protegen de la fricción, se hacen cada vez menos papuladas y queratósicas, y adoptan el aspecto reticulado de la amiloidosis maculosa.

Hay una hipótesis que asegura que los glóbulos de amiloide de las papilas dérmicas de la amiloidosis maculosa y papulosa son queratinocitos que se han necrosado a consecuencia de un insistente rascado, habiéndose "escurrido" hasta las papilas dérmicas donde, cubiertos por productos de los fibrocitos, han dado lugar al amiloide. Las lesiones de amiloidosis maculosa y papulosa se producen en lugares especialmente pruriginosos, sobre todo en las regiones interescapular y pretibial, fácilmente accesibles para las uñas.

El amiloide de la amiloidosis generalizada no se presenta en forma de glóbulos homogéneos sino como depósitos confluentes reconocibles por su aspecto homogéneo y carácter anfocromófilo. Estos depósitos no son queratinocitos necróticos sino globulinas u otras proteínas del suero. Las fibras del amiloide se componen de material procedente de las cadenas ligeras de las inmunoglobulinas.

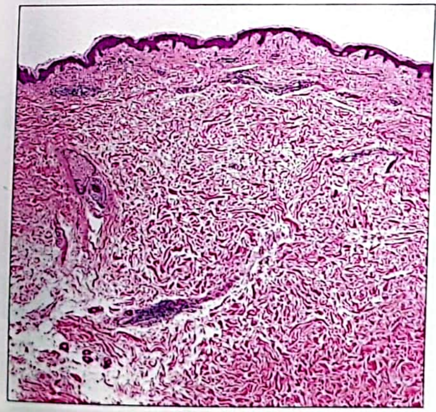
TRATAMIENTO En la amiloidosis exclusivamente cutánea debe insistirse en la evitación de la fricción y el rascado, poniendo impedimentos en lugares como las piernas, como por ejemplo las botas de Unna. Es beneficiosa la aplicación oclusiva de corticoesteroides de alta potencia. En grandes lesiones resistentes al tratamiento, el etretinato, el láser e incluso la dermabrasión han resultado eficaces.

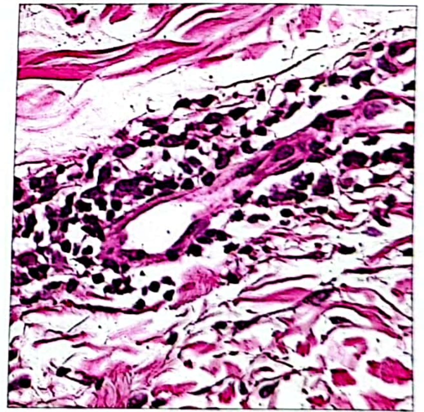
La amiloidosis generalizada requiere un tratamiento sistémico. Se debe actuar contra el proceso patológico originario, como con quimioterapia contra el mieloma.

6 | BORRELIOSIS (ENFERMEDAD DE LYME)

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria causada por la espiroqueta *Borrelia burgdorferi*, que en la piel se manifiesta por lesiones de eritema figurado (eritema crónico migratorio), nódulos seudolinfomatosos (linfadenosis benigna cutánea) y manchas y pápulas en partes distales, que luego se hacen atróficas (acrodermatitis crónica atrófica). También puede presentarse en otros órganos, con síntomas y signos cardíacos, neurológicos y artríticos.





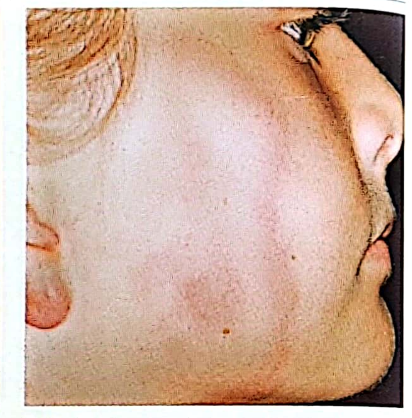


DISTRIBUCIÓN


6-1 Garrapata nutriéndose (chupando sangre) en la piel.


6-2 Placa de eritema crónico migratorio.


6-3 Eritema crónico migratorio.


6-4 Eritema crónico migratorio.

CONFIGURACIÓN


6-5 Lesiones diseminadas de eritema crónico migratorio.


6-6 Placa arciforme y ondulada de eritema crónico migratorio. La lesión se extiende por la oreja.

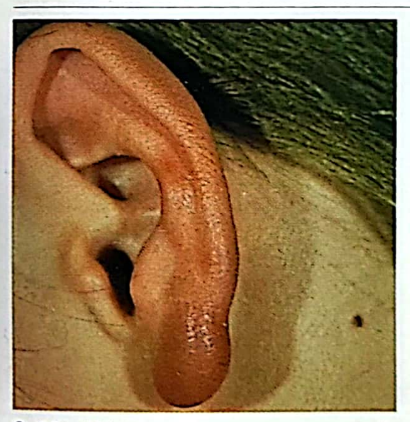

6-7 Contorno figurado de las placas de eritema crónico migratorio.

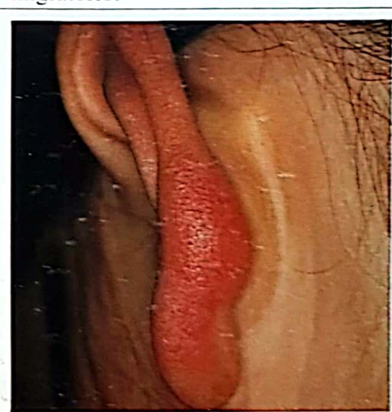

6-8 Mancha o placa con collarete descamativo en el centro, que indica el lugar de la picadura de la garrapata.

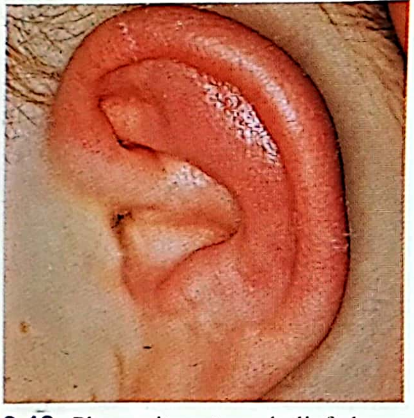
LESIONES ELEMENTALES

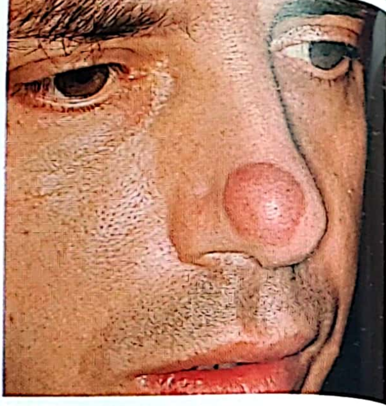

6-9 Placa eritematosa de eritema crónico migratorio.


6-10 Manchas eritematosas y circulares diseminadas de eritema crónico migratorio.


6-11 Nódulo eritematoso oscuro de linfadenosis benigna cutánea.

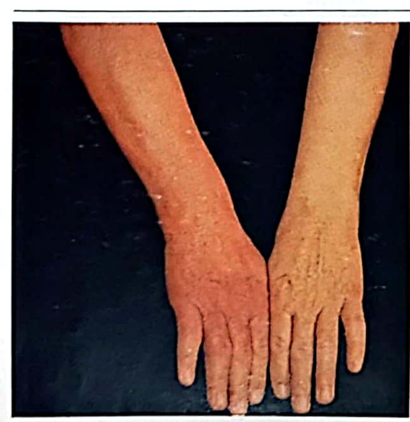

6-12 Nódulo eritematoso de linfadenosis benigna cutánea.

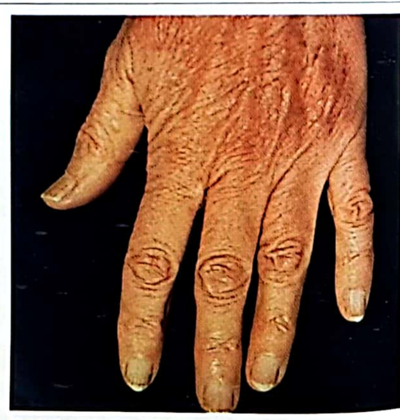

6-13 Placa eritematosa de linfadenosis benigna cutánea.


6-14 Nódulo eritematoso oscuro de linfadenosis benigna cutánea.


6-15 Nódulo eritematoso de linfadenosis benigna cutánea en el pezón.


6-16 Nódulo eritematoso de linfadenosis benigna cutánea.


6-17 Acrodermatitis crónica atrófica en el antebrazo y mano del lado derecho.


6-18 Mancha atrófica hiperpigmentada de acrodermatitis crónica atrófica.


6-19 Manchas atróficas de color herrumbroso en la acrodermatitis crónica atrófica.


6-20 Mancha atrófica de acrodermatitis crónica atrófica.


6-21 Banda hiperpigmentada en forma de placa ("banda cubital") bajo nódulos violáceos yuxtaarticulares (nódulos fibroides).


6-22 Inmunocitoma en una mancha de acrodermatitis crónica atrófica.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS El inmunoanálisis ligado a enzimas (ELISA) y las técnicas de inmunotransferencia (*immunoblot*), para determinar los anticuerpos (IgM e IgG) de *B. burgdorferi* en el suero. La detección mediante ELISA de inmunoglobulinas séricas específicas de *B. burgdorferi* confirma la borreliosis. El diagnóstico se establece con la demostración del ADN de la borrelia mediante la reacción en cadena de la polimerasa en los cortes de tejido o cultivos.

EVOLUCIÓN Como su nombre indica, el eritema crónico migratorio avanza con paso seguro de forma centrífuga durante muchas semanas, para luego desaparecer. Los nódulos seudolinfomatosos de la linfadenosis benigna cutánea duran meses, incluso años, antes de desaparecer poco a poco. Las manchas eritematosas en partes distales se mantienen durante años antes de involucionar despacio hasta convertirse en las manchas atróficas permanentes de la acrodermatitis crónica atrófica.

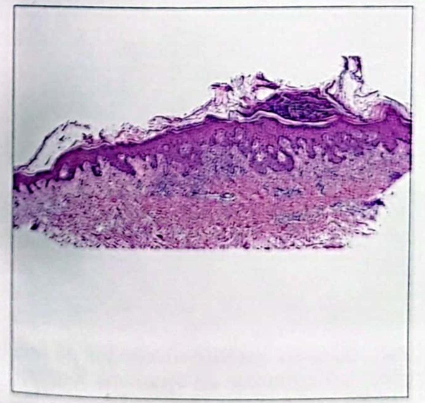
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La espiroqueta *B. burgdorferi* es la responsable de todas las manifestaciones cutáneas de la enfermedad de Lyme: el eritema crónico migratorio, la linfadenosis benigna cutánea y la acrodermatitis crónica atrófica. Respecto a la patogenia, se desconoce la razón de tan distintas presentaciones morfológicas de borreliosis, pero el mecanismo parece ser inmunitario. En cierto modo, la situación es parecida a las diferentes manifestaciones morfológicas con las que se presentan enfermedades causadas por tan variados microrganismos como el *Mycobacterium tuberculosis*, el *Mycobacterium leprae* y el *Treponema pallidum*.

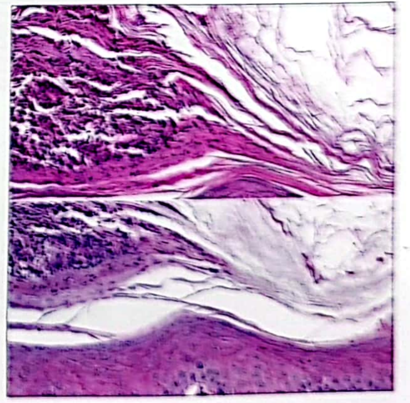
TRATAMIENTO Para la destrucción de la *B. burgdorferi* son eficaces las tetraciclinas orales, la penicilina y las cefalosporinas (cefuroxima axetilo).

7 | CANDIDOSIS

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria causada por la levadura *Candida albicans*, que se manifiesta por pápulas eritematosas y pústulas; las primeras pueden confluir para formar placas y las segundas dar lugar a erosiones. La uña puede afectarse con paroniquia y la cavidad bucal con estomatitis candidósica.









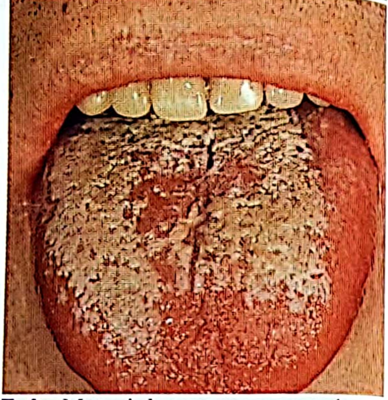
7-1 Placas eritematosas oscuras, pápulas, pústulas y escamas distribuidas simétricamente en la región del pañal.



7-2 Erosiones, maceración, grietas y escamas (erosio interdigitalis candidomycetica).



7-3 Paroniquia.



7-4 Material caseoso que cubre la lengua, compuesto por colonias de *Candida albicans.*

DISPOSICIÓN

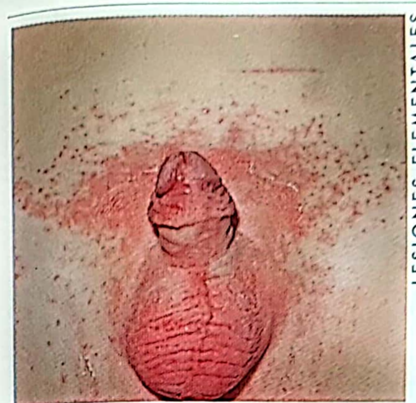


7-5 Pápulas y placas en la región crural.



7-6 Pápulas satélite alrededor de una placa eritematosa, en una zona intertriginosa.

LESIONES ELEMENTALES



7-7 Placas y pápulas eritematosas, pústulas y aros de escamocostras.



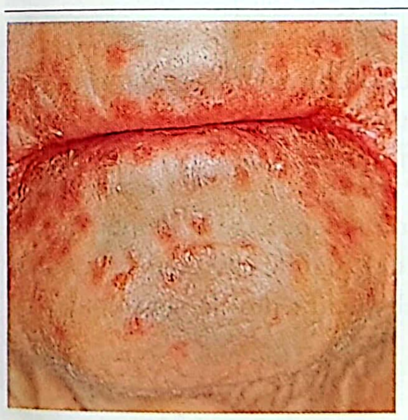
7-8 Erosiones y ulceraciones (balanopostitis).



7-9 Erosiones, maceración y escamas.



7-10 Erosiones y escamas.



7-11 Pápulas eritematosas, pústulas, costras y escamas (queilitis comisural).



7-12 "Seudomembrana" blanca y cremosa, de borde festoneado.



7-13 Candidosis mucocutánea crónica en un niño inmunodeprimido.



7-14 Paroniquia, con materia caseosa compuesta por colonias de C. albicans emanando de debajo del pliegue proximal de la uña.

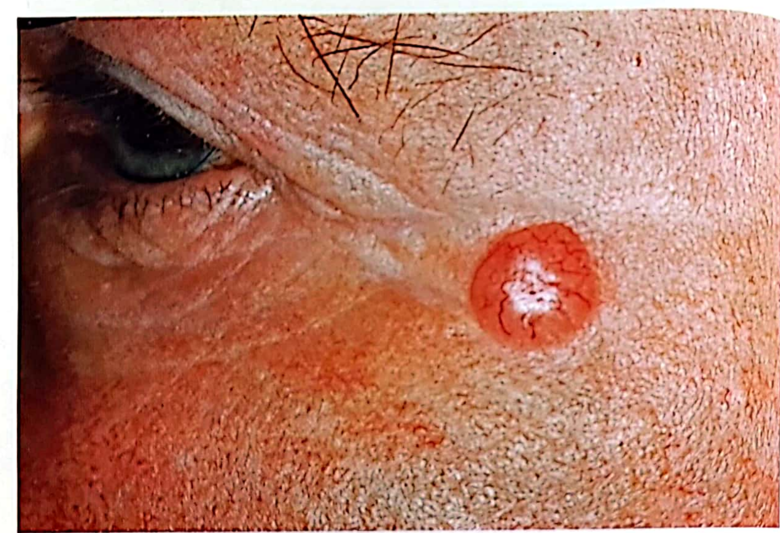
PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS El examen con microscopio ordinario del raspado cutáneo, para demostrar las levaduras en gemación, con hifas o seudohifas. El cultivo de tejido en agar de Sabouraud permite el crecimiento de las colonias de levaduras.

EVOLUCIÓN Las lesiones de candidosis pueden autolimitarse si se elimina el factor o los factores responsables de su crecimiento. Por ejemplo, las amas de casa y los taberneros con intertrigo candidósico deberían mantener sus manos fuera del agua tanto como fuera posible. Las lesiones de candidosis a veces persisten e incluso empeoran, como ocurre en los pacientes inmunodeprimidos por tratamientos prolongados de corticoesteroides sistémicos a grandes dosis o por enfermedades multiorgánicas como una leucemia o un linfoma.

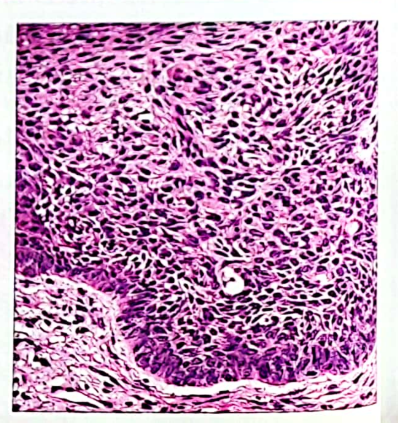
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las lesiones cutáneas, ungueales y mucosas de la enfermedad se deben a la levadura *C. albicans*. Este microbio crece en los queratinocitos del estrato córneo y, a veces, en los de la lámina ungueal, pero no en los del tallo del pelo o en los de la vaina interna folicular. También crece exuberante en las mucosas, donde los queratinocitos conservan sus núcleos, como en la cavidad bucal y en la vagina. En los pacientes gravemente inmunodeprimidos la *Candida* puede ser transportada por los vasos sanguíneos hasta los tejidos de todo el cuerpo; en la piel la levadura puede proliferar profusamente en la dermis y, a veces, en la epidermis y en las estructuras epiteliales de los anejos.

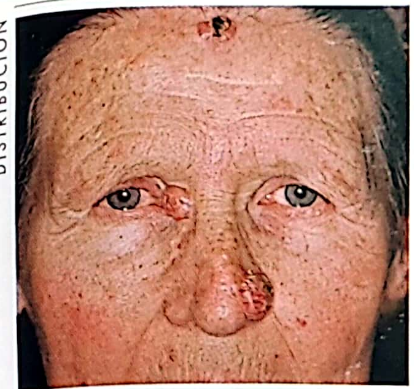
TRATAMIENTO En la dermopatía son eficaces los antimicóticos tópicos (azoles y nistatina). Los antimicóticos orales reducen el crecimiento intestinal excesivo de las levaduras. Los azoles orales pueden ser útiles en las infecciones del tracto gastrointestinal, así como en las candidosis mucocutáneas crónicas. Para la candidosis vaginal son eficaces los antimicóticos (azoles) tópicos y sistémicos.

DEFINICIÓN Es una neoplasia maligna formada por células germinativas anormales análogas a las que componen el germen foliculosebaceoapocrino del embrión. Habitualmente se manifiesta como una pápula o un nódulo, que puede ulcerarse. Basándose en la correlación anatomoclínica, pueden identificarse cinco tipos de carcinoma basocelular: nodular, superficial, morfeiforme, fibroepitelial e infundibuloquístico.





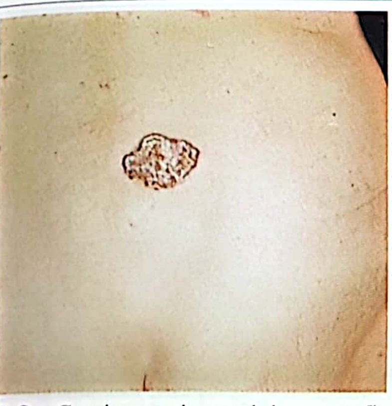




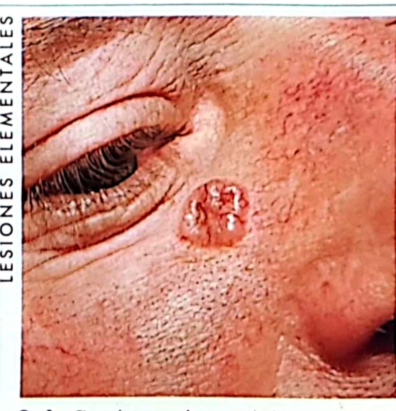
8-1 Numerosos carcinomas basocelulares nodulares.



8-2 Tipos superficial y nodular de carcinoma basocelular.



8-3 Carcinoma basocelular superficial pigmentado en la región sacra.



8-4 Carcinoma basocelular constituido por pápulas agrupadas con telangiectasias.



8-5 Carcinoma basocelular noduloulcerativo, con costra hemorrágica.



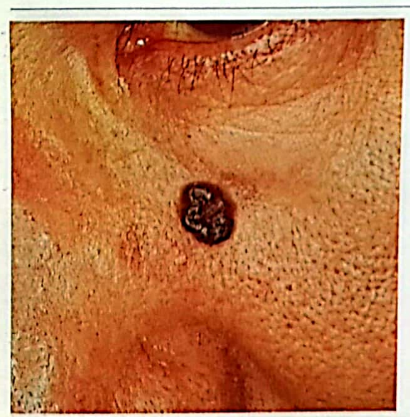
8-6 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.



8-7 Pápulas que han confluido en una placa.



8-8 Carcinoma basocelular nodular con depresión central esclerodermiforme.



8-9 Carcinoma basocelular nodular pigmentado.



8-10 Carcinoma basocelular "nodular", en forma de placa.



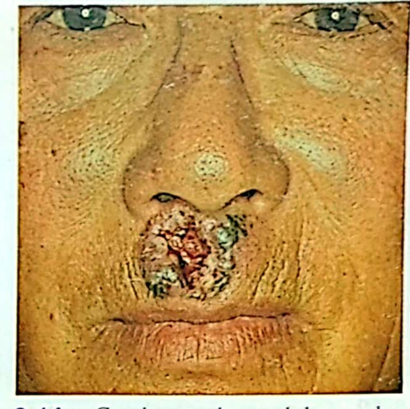
8-11 Carcinoma basocelular nodular con telangiectasias.



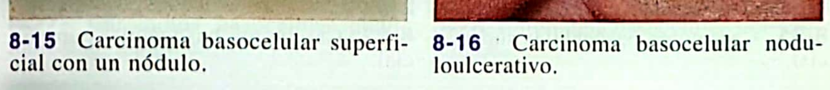
8-12 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.



8-13 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.



8-14 Carcinoma basocelular noduloulcerativo pigmentado.



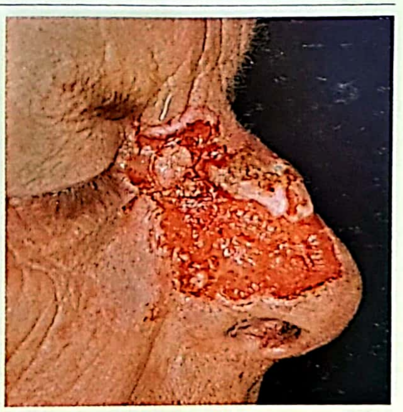
8-15 Carcinoma basocelular superficial con un nódulo.



8-16 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.



8-17 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.



8-18 Carcinoma basocelular noduloulcerativo (*ulcus rodens*).

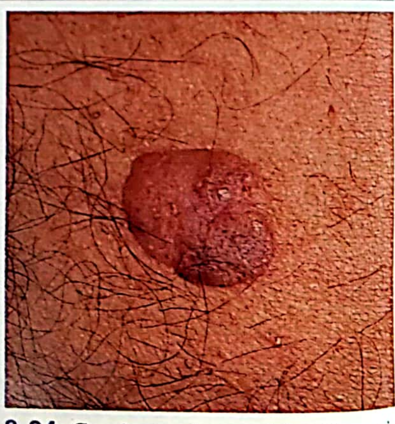

8-19 Carcinoma basocelular morfeiforme.


8-20 Carcinoma basocelular superficial.

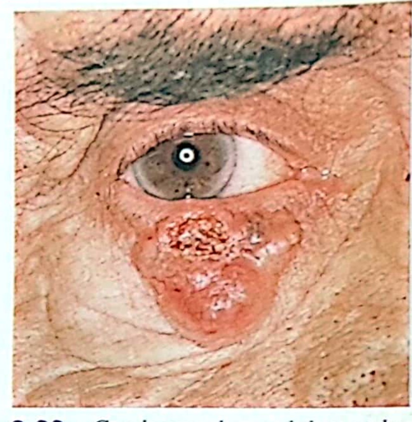

8-21 Carcinoma basocelular superficial.


8-22 Carcinoma basocelular superficial.


8-23 Carcinoma basocelular fibroepitelial.


8-24 Carcinoma basocelular fibroepitelial.


8-25 Carcinoma basocelular nodular con una valécula y telangiectasias.

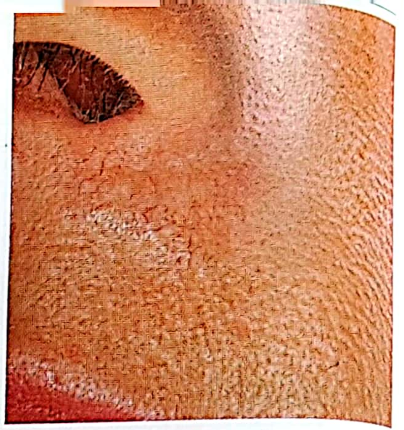

8-26 Carcinoma basocelular noduloulcerativo.


8-27 Carcinoma basocelular noduloulcerativo pigmentado, parecido a un melanoma.


8-28 Carcinoma basocelular fibroepitelial.


8-29 Carcinoma basocelular noduloulcerativo (derecha), carcinoma basocelular fibroepitelial (izquierda) y queratosis seborreica (centro).


8-30 Carcinoma basocelular infundibuloquístico, constituido por una pápula con depresión central.



8-31 (a, b) Carcinoma basocelular morfeiforme, en forma de placa de superficie lisa.



8-32 Carcinomas basocelulares de tipo infundibuloquístico.



8-33 Carcinoma basocelular noduloulcerativo pigmentado.



8-34 Carcinoma basocelular superficial, a la izquierda, y mancha telangiectásica despigmentada de radiodermitis crónica, a la derecha.



8-35 Síndrome del carcinoma basocelular nevoide, con pápulas y nódulos de carcinoma basocelular.

EVOLUCIÓN Se distinguen cinco tipos de carcinoma basocelular según su correlación anatomoclínica: nodular, superficial, morfeiforme, fibroepitelial e infundibuloquístico. Por regla general, todos crecen lentamente y no producen perjuicio grave al paciente; sin embargo, a veces pueden ocasionar la muerte por destrucción local de tejido o, excepcionalmente, por metástasis diseminadas. El carcinoma basocelular nodular, también conocido como noduloulcerativo, es el que con más frecuencia procede a una destrucción local de tejido e incluso puede estar asociado con neurotropismo. La mayor parte de los denominados carcinomas basocelulares nodulares se mantienen como pápulas, muchas veces ulceradas, durante toda la vida de una persona. Con el tiempo, una pápula puede transformarse en un nódulo e incluso en un tumor. A veces un carcinoma basocelular nodular puede alcanzar una enorme dimensión.

Un carcinoma basocelular superficial es generalmente aplanado y, aunque se extiende centrífugamente con lentitud, suele mantenerse plano o ligeramente elevado durante toda la vida. El carcinoma basocelular morfeiforme, así llamado porque en la clínica a veces se asemeja a la morfea, también crece lentamente, y raramente produce grave daño. No obstante, como sus bordes se hallan mal definidos, es frecuente que se yerre en su exéresis completa y persista. El carcinoma basocelular fibroepitelial es una pápula indolora del color de la piel que se localiza en el tronco y que, en la práctica, es inocua. Lo mismo ocurre con la diminuta pápula de carcinoma basocelular infundibuloquístico de la cara. Esta lesión raramente se hace mayor que una minúscula pápula, creciendo con extraordinaria lentitud durante muchos años. Debería mencionarse, a modo de paréntesis, que el carcinoma basocelular nodular puede desarrollarse asociado a cualquiera de los otros cuatro tipos, lo cual respalda el concepto unificado del carcinoma basocelular.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las células neoplásicas que componen el carcinoma basocelular se asemejan a las células germinativas que en el embrión dan lugar a toda la unidad foliculosebaceoapocrina. Asimismo, el equivalente benigno del

carcinoma basocelular es el tricoblastoma, una neoplasia también constituida por células anormales parecidas a las células normales del germen foliculosebaceoapocrino del embrión. Por eso el carcinoma basocelular puede ser considerado un carcinoma tricoblástico.

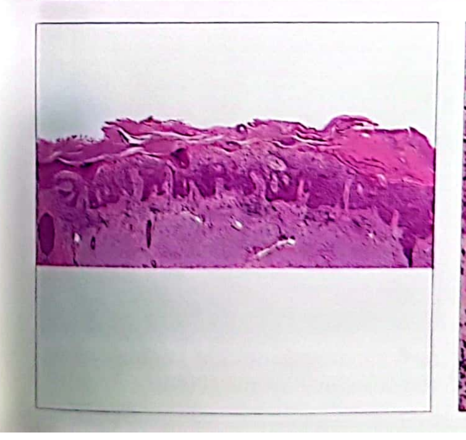
Las cinco formas de carcinoma basocelular están relacionadas entre sí por un tipo de célula germinativa anormal que todas poseen en común. Asimismo, su relación puede comprobarse por la coexistencia de diferentes tipos de carcinoma basocelular en la misma preparación, como los tipos fibroepitelial y nodular juntos, o el infundibuloquístico y nodular yuxtapuestos, por ejemplo. Brevemente, el carcinoma basocelular es un proceso patológico diferenciado que se manifiesta por cinco variantes clínicas e histopatológicas distintas y diferenciables. Aunque el carcinoma basocelular puede ser consecuencia de una alteración genética (síndrome del carcinoma basocelular nevoide), la ingestión de un metal (arsénico) o los rayos X (radiodermitis), la inmensa mayoría de estas neoplasias se debe al efecto nocivo de la luz solar.

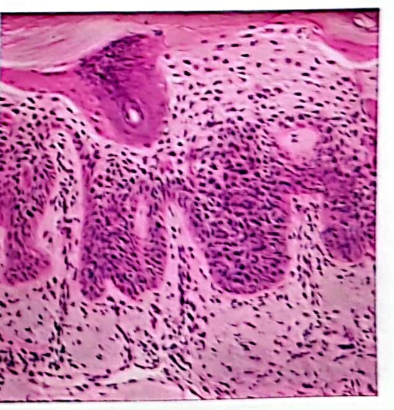
TRATAMIENTO Son útiles la extirpación quirúrgica, la cirugía micrográfica de Mohs, la crioterapia, la electrocirugía, el tratamiento fotodinámico y la radioterapia, dependiendo del estado general y de la edad del paciente, del tamaño y localización de la lesión, y de la experiencia y habilidad del médico.

9 | CARCINOMA ESPINOCELULAR

DEFINICIÓN Es una neoplasia maligna de queratinocitos que, cuando se presenta como una mácula o una pápula queratósica en la piel intensamente dañada por la luz solar, se denomina queratosis solar. Cuando se manifiesta por una placa se conoce como enfermedad de Bowen y, cuando muestra muchas pápulas en la región anogenital, se llama papulosis bowenoide. La queratosis solar, la enfermedad de Bowen y la papulosis bowenoide, así como la queratosis arsenical y la queratosis sobre radiodermitis crónica, son eufemismos para encubrir varios tipos de carcinoma espinocelular superficial. Muy de vez en cuando, las células neoplásicas de estos tipos de carcinoma espinocelular proliferan copiosamente formando cúmulos de células que se extienden por toda la dermis y por la grasa subcutánea, desde donde pueden producir metástasis, aunque raramente lo hacen.







9-1 Múltiples pápulas queratósicas de queratosis solar.



9-2 Numerosas pápulas queratósicas contiguas de queratosis solar.





9-3 (a, b) Numerosas pápulas de queratosis solar, próximas unas de otras y confluentes; todas son carcinomas espinocelulares superficiales.



9-4 Lesiones queratósicas coalescentes de queratosis solar.



9-5 Queratosis solares y lentigos solares (las máculas marrones).



9-6 Queratosis solares y lentigos solares (las máculas marrones).



9-7 Carcinomas espinocelulares en diversos estadios de evolución: de máculas queratósicas de queratosis solar a pápulas queratósicas.





9-8 (a, b) Las lesiones escamosas representan carcinomas espinocelulares superficiales (queratosis solares), mientras que las lesiones erosionadas son carcinomas espinocelulares más profundos (de tipo queratosis solar).



9-9 Gama de lesiones de carcinoma espinocelular: desde máculas queratósicas de queratosis solar a placas queratósicas.



9-10 La placa queratósica es un grueso carcinoma espinocelular y las pápulas queratósicas (queratosis solares) son carcinomas superficiales.



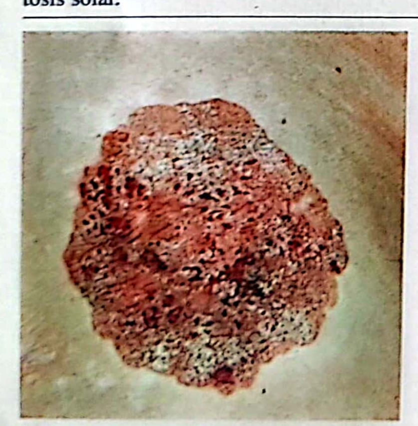
9-11 (a, b) Placa de enfermedad de Bowen y pápulas de queratosis solar; todas son carcinomas espinocelulares superficiales.



9-12 Placas queratósicas de enfermedad de Bowen junto a pápulas de queratosis solar.



9-13 Placa escamosa erosionada de enfermedad de Bowen.



9-14 Placa escamosa de enfermedad de Bowen con varios tonos de marrón.



9-15 Placa ulcerada de carcinoma espinocelular (eritroplasia de Queyrat). Los hallazgos son los mismos de la enfermedad de Bowen.

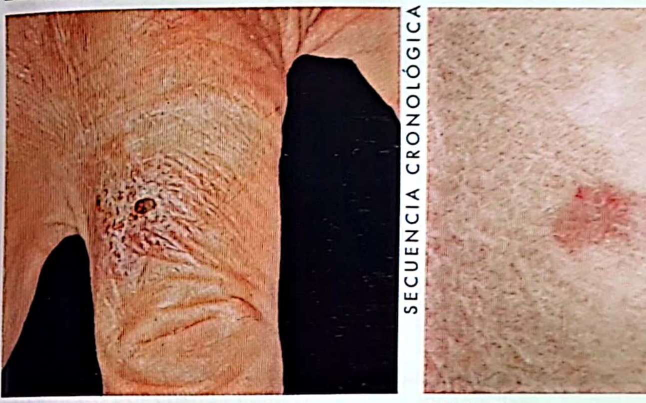


9-16 Numerosas placas marronrojizas de enfermedad de Bowen, con un carcinoma espinocelular ulcerado de tipo Bowen.



9-17 Placa escamocostrosa de enfermedad de Bowen.

SECUENCIA CRONOLÓGICA

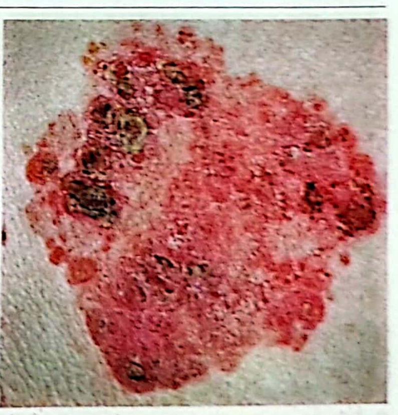


9-18 Placa escamocostrosa.

9-19 Placa escamocostrosa.

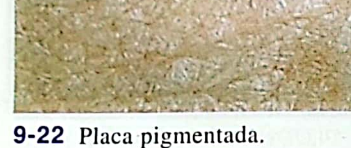


9-20 Placa escamocostrosa

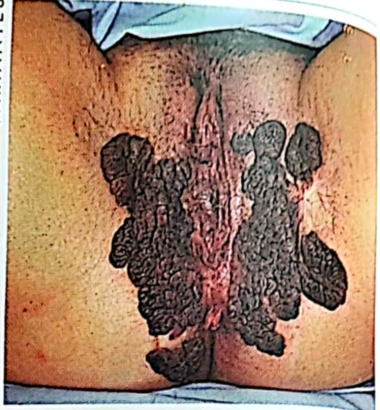


9-21 Gran placa escamocostrosa.

VARIANTES



9-22 Placa pigmentada.



9-23 Placas pigmentadas.

PAPULOSIS BOWENOIDE





9-24 (a, b) Pápulas y placas pigmentadas.



9-25 *Placas perianales.*



9-26 Pápulas de papulosis bowenoide.

CARCINOMA ESPINOCELULAR, INCLASIFICABLE
DISTRIBUCIÓN Y LESIONES ELEMENTALES



9-27 Placa o tumor ulcerado y costroso.



9-28 Carcinoma espinocelular ulcerado y costroso, rodeado de numerosas telangiectasias.



9-29 Carcinoma espinocelular ulcerado cubierto por costras hemorrágicas.



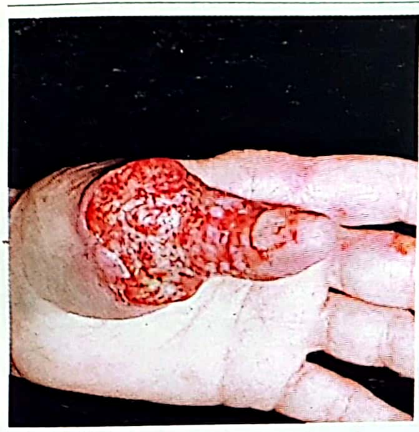
9-30 Placa ulcerada notablemente queratósica.



9-31 Placa ulcerada con centro mamelonado.

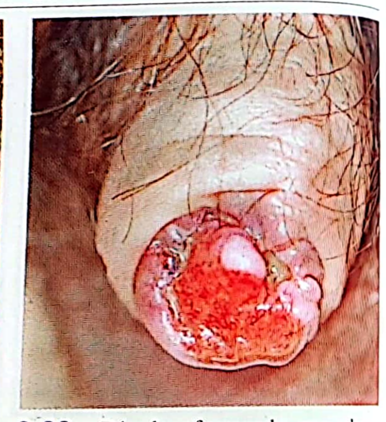


9-32 Tumor sésil, ulcerado y costroso.


9-33 Carcinoma espinocelular ulcerado con varias queratosis solares en los dedos.

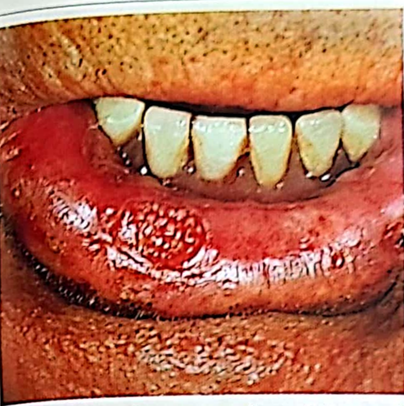

9-34 Carcinoma espinocelular ulcerado subungueal y lentigo solar en el dorso de la mano.


9-35 Carcinoma espinocelular ulcerado; el borde es elevado, liso y papilar.


9-36 Pápulas formando una placa, con úlcera central.


9-37 Carcinoma espinocelular incipiente manifestado por color blanco, erosiones y costras ("queilitis" actínica).

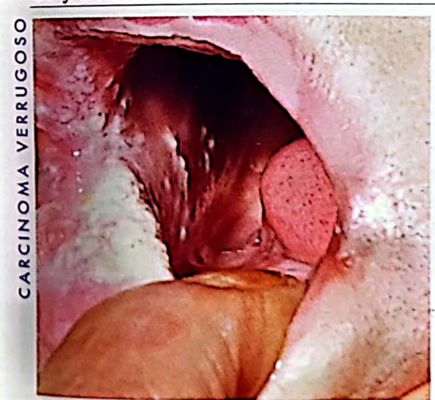

9-38 Placa queratósica ulcerada de carcinoma espinocelular en el labio.


9-39 Carcinoma espinocelular evidenciado por color blanco, costras y úlceras profundas.


9-40 Placa de carcinoma espinocelular, caracterizado por una superficie notablemente queratósica y por grietas.


9-41 Carcinoma espinocelular ulcerado y costroso.


9-42 Carcinoma espinocelular queratósico, ulcerado y costroso.


9-43 Carcinoma verrugoso en la mucosa yugal (papilomatosis bucal florida) en diferentes etapas.


9-44 Carcinoma verrugoso ulcerado, costroso y papilar en la planta (carcinoma cuniculatum).

9-45 Carcinoma verrugoso en la planta (*carcinoma cuniculatum*).



9-46 Tumor ulcerado y costroso en un muñón (carcinoma verrugoso).

QUERATOACANTOMA



9-47 Masa en forma de coliflor de carcinoma verrugoso en la vulva y en la región perianal (condiloma gigante).



9-48 El tumor con centro queratósico es un queratoacantoma. A su izquierda hay una placa de enfermedad de Bowen.



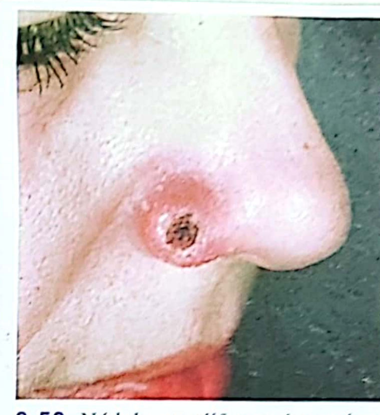
9-49 El queratoacantoma, con cráter central carente de tapón queratósico, está rodeado por queratosis solares.



9-50 Del centro del queratoacantoma surge una masa queratósica abombada.



9-51 Queratoacantoma rodeado por queratosis solares: dos tipos diferentes de carcinoma espinocelular.



9-52 Nódulo cupuliforme de carcinoma espinocelular queratoacantomatoso, con cráter córneo central.



9-53 Queratoacantoma abombado con cráter central relleno de material córneo.



9-54 Queratoacantoma cupuliforme, centrado por un cráter taponado por material córneo.

DE TIPO QUISTE TRICOLÉMICO PROLIFERANTE



9-55 Caso fungoide y ulcerado de carcinoma espinocelular de tipo quiste tricolémico proliferante.

"CUERNOS CUTÁNEOS"



9-56 Carcinoma espinocelular superficial (queratosis solar), que ha producido una columna córnea.



9-57 La columna córnea ha sido producida por un carcinoma espinocelular de tipo queratosis solar.



9-58 La columna córnea es el producto de la maduración de los queratinocitos anormales de un carcinoma espinocelular.

COMPLICACIÓN



9-59 Columna córnea redondeada asentada sobre el resto del carcinoma espinocelular, probablemente de tipo queratosis solar.



9-60 Carcinoma espinocelular desarrollado sobre una cicatriz atrófica de radiodermitis.

EVOLUCIÓN Hay diferentes tipos de carcinoma espinocelular cutáneo pero todos (excepto el tipo quiste tricolémico proliferante) se reconocen inicialmente por una pequeña mácula queratósica o por una pápula, generalmente también queratósica. Con el tiempo se convierte en una pápula queratósica mayor y, a veces, en una placa, un nódulo o un tumor, todos queratósicos. Las lesiones muy grandes pueden ulcerarse. La gran mayoría de los carcinomas espinocelulares cutáneos son queratosis solares y estas pápulas queratósicas tienden a mantenerse como carcinomas espinocelulares muy superficiales durante toda la vida del paciente. Sin embargo, de vez en cuando y de forma imprevisible, una queratosis solar o una enfermedad de Bowen se hacen mucho más gruesas y producen metástasis.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El tipo más frecuente de carcinoma espinocelular cutáneo es la queratosis solar; sus equivalentes son la queratosis sobre radiodermitis crónica, la queratosis arsenical y la "queilitis" actínica. Otra forma de carcinoma espinocelular en la piel es la enfermedad de Bowen, y su equivalente es la papulosis bowenoide. La eritroplasia de Queyrat es meramente una enfermedad de Bowen en la mucosa o en la superficie mucocutánea. Cada uno de los trastornos mencionados es un auténtico carcinoma espinocelular, como ocurre en el carcinoma basocelular superficial; todos los clínicos e histopatólogos admiten que el carcinoma basocelular superficial es un verdadero carcinoma basocelular (¡el nombre lo dice todo!); sin embargo, pocos clínicos e histopatólogos están preparados para aceptar que la queratosis solar es tan carcinoma espinocelular como lo es la enfermedad de Bowen. Esta última neoplasia sí es considerada un carcinoma espinocelular, ya que su sinónimo es "carcinoma espinocelular *in situ*".

El término "queratosis solar" ni implica ni significa carcinoma espinocelular, pero sí lo es, aunque sea superficial. La queratosis solar ni es una enfermedad premaligna ni "se convierte" ni "se transforma" en un carcinoma espinocelular, ya que es un carcinoma espinocelular desde el principio. Si se deja a sus propios mecanismos, la queratosis solar puede extenderse progresivamente hasta lo más profundo de la dermis y, cuando eso sucede, los anatomopatólogos de todo el mundo coinciden en denominarlo carcinoma espinocelular. No existe ninguna frontera entre

la queratosis solar y el carcinoma espinocelular, porque la queratosis solar *es* un carcinoma espinocelular.

Lo dicho sobre la queratosis solar se aplica igualmente a la queratosis sobre radiodermitis crónica, a la queratosis arsenical, a la enfermedad de Bowen y a la papulosis bowenoide. Esta última es simplemente un condiloma acuminado en el que la hiperplasia producida por el papilomavirus se ha convertido en una neoplasia maligna: un carcinoma espinocelular *in situ*. La papulosis bowenoide tiene la silueta de condiloma y los hallazgos citológicos de carcinoma espinocelular.

Los atributos citológicos del carcinoma espinocelular son: queratinocitos con núcleos hacinados, grandes y polimorfos, queratinocitos individualizados anormalmente queratinizados (disqueratósicos) y grupos de queratinocitos con maduración anómala que se presentan bien como paraqueratosis en ciertos focos del estrato córneo, bien como "globos córneos" en los agregados dérmicos de la neoplasia. Con estos criterios, la queratosis solar, la queratosis sobre radiodermitis crónica, la queratosis arsenical, la "queilitis" actínica, la enfermedad de Bowen y la papulosis bowenoide cumplen los requisitos diagnósticos de carcinoma espinocelular.

Además de los tipos ya mencionados, hay otras formas de presentación del carcinoma espinocelular cutáneo, que son los carcinomas verrugosos, los queratoacantomas y los carcinomas espinocelulares de tipo quiste tricolémico proliferante. Las formas clínicas del carcinoma verrugoso son el condiloma gigante de Buschke y Löwenstein en la región anogenital, el carcinoma *cuniculatum* en la palma o en la planta, y la papilomatosis bucal florida en la cavidad bucal o en otras mucosas. Son meramente nombres diferentes del mismo proceso en sitios distintos. Cada una de esas neoplasias es exo-endofítica, con el componente endofítico abultado. Las características citológicas de la periferia de los abultados agregados son característicos de carcinoma espinocelular.

Los queratoacantomas son un tipo especial de carcinoma espinocelular. El tipo llamado "solitario" (que puede ser múltiple) se produce en la piel dañada por la luz solar y se caracteriza por su rápido crecimiento y por su frecuente involución sin tratamiento en unos meses. Es característicamente crateriforme, a consecuencia de la dilatación de infundíbulos contiguos repletos de queratinocitos. Este carcinoma espinocelular parece proceder de queratinocitos infundibulares. La forma "solitaria" de queratoacantoma es un carcinoma espinocelular no sólo por sus características estructurales y citológicas sino también porque, aunque raramente, la neoplasia metastatiza, sobre todo en pacientes inmunodeprimidos.

El queratoacantoma subungueal no tiene relación con el queratoacantoma "solitario", ya que no está asociado a los folículos. También es crateriforme y, de manera lenta pero segura, excava las partes blandas subungueales y, a menudo, el hueso de la falange distal. Otros tipos de queratoacantoma son el eruptivo, el familiar y el gigante.

Lo que durante decenios se ha venido denominando quiste tricolémico proliferante no es un quiste ni una neoplasia benigna sino una forma de carcinoma espinocelular (carcinoma espinocelular de tipo quiste tricolémico proliferante). No es sorprendente que este tipo diferenciado de carcinoma espinocelular tenga capacidad de producir metástasis, y que a veces lo haga.

En resumen: hay varias formas de carcinoma espinocelular, cada una con sus propias características diagnósticas, tanto clínicas como histopatológicas y biológicas. Con estos datos, todas las formas pueden ser identificadas. Cuando un carcinoma espinocelular deja de ser superficial suele perder su peculiar carácter, y se convierte en un "carcinoma espinocelular inclasificable". Si tal carcinoma espinocelular hubiera sido examinado con microscopio en una fase más temprana podría haber sido reconocido como, por ejemplo, de tipo queratosis solar, Bowen o verrugoso. La inmensa mayoría de los carcinomas espinocelulares son de tipo queratosis solar, es decir, comienzan siendo la tan trivializada queratosis solar.

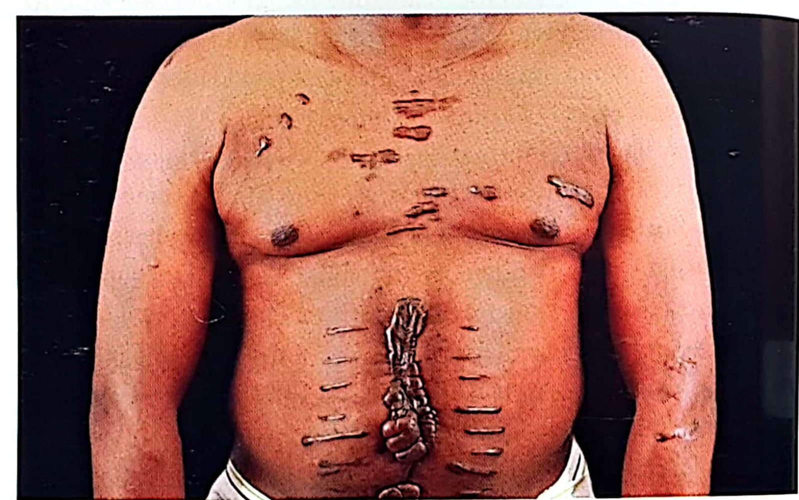
TRATAMIENTO En la queratosis solar, la enfermedad de Bowen y la papulosis bowenoide son satisfactorios el 5-fluorouracilo tópico, el curetaje, la criocirugía, la ablación con láser o el tratamiento fotodinámico. En el caso de las formas nodular y tumoral del carcinoma espinocelular está indicada la extirpación quirúrgica completa, incluida la cirugía micrográfica de Mohs. Los nódulos y tumores de los pacientes mayores pueden tratarse con radioterapia.

CICATRIZ

DEFINICIÓN Es un tipo de inflamación fibrosante caracterizada por lesiones que al principio son elevadas y limitadas al lugar exacto de la herida y que, con el tiempo, tienden a disminuir, incluso haciéndose atróficas a veces.

QUELOIDE

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio fibrosante caracterizado por lesiones papuladas, en forma de placa, nodulares y tumorales, que sobrepasan ampliamente el lugar exacto de la herida y que, con el tiempo, tienden a encogerse, aunque nunca mucho.





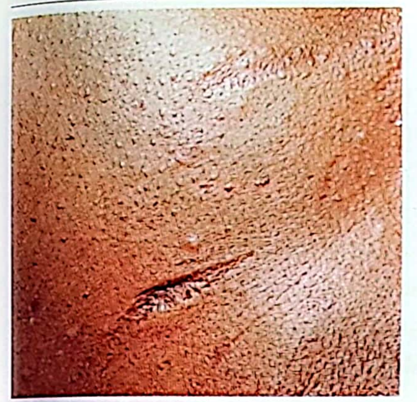




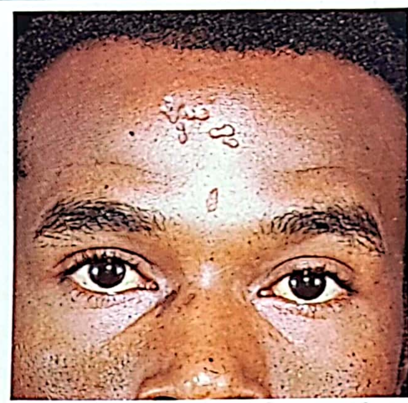
10-1 Cicatriz hipertrófica lineal bien delimitada.



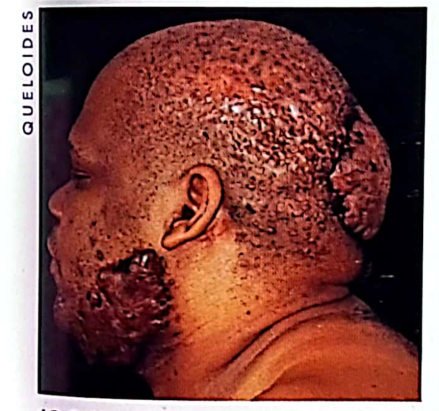
10-2 Cicatriz hipertrófica lineal mal circunscrita.



10-3 Dos cicatrices atróficas, una profunda.



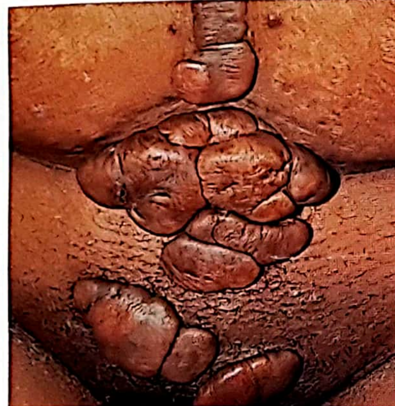
10-4 Cicatrices atróficas.



10-5 Enormes queloides, secundarios a una foliculitis supurativa tan intensa que terminó formando senos.



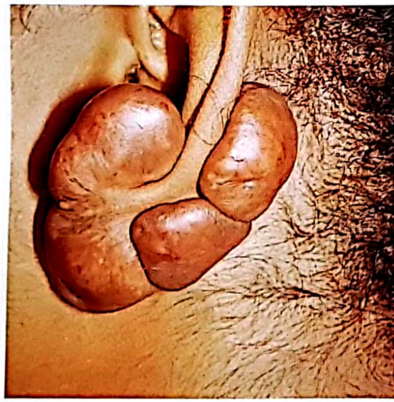
10-6· Queloides, algunos lineales, secundarios a acné vulgar intensa.



10-7 Queloides originados tras un procedimiento quirúrgico.



10-8 Queloide en forma de salchicha, secundario a sicosis de la barba.



10-9 Queloides secundarios a la perforación del lóbulo de la oreja.



10-10 Queloide en el lóbulo de la oreja, por su perforación.

ANETODERMIA



10-11 Estrías atróficas.

ANETODERMIA

DEFINICIÓN Es la fase final de un proceso inflamatorio o neoplásico en el que hay una pérdida de colágeno y de tejido elástico en la dermis reticular media, con la formación consiguiente de lesiones cupuliformes que sobresalen en la superficie de la piel y que pueden herniarse debajo de ella. La forma estereotipada de una lesión pequeña de anetodermia es la "atrofia maculada", secundaria a las alteraciones destructivas de la acné vulgar; la de una lesión grande de anetodermia es la estría atrófica. Las estrías son lesiones lineales, al principio elevadas y exuberantes (estrías de distensión) y, años después, deprimidas, atróficas y blancas (estrías atróficas); se deben al efecto combinado de la distensión de la piel y de los corticoesteroides sistémicos.

EVOLUCIÓN Las cicatrices, los queloides y las anetodermias son la fase final de un proceso inflamatorio que se inició con algún tipo de traumatismo. La alteración más precoz de las cicatrices y los queloides es un tejido de granulación que puede presentarse en la superficie de una rozadura, en el lugar de un pinchazo o como un pólipo de "carne exuberante". Para que el tejido de granulación sea sustituido por fibroplasia son necesarias varias semanas; para entonces las características morfológicas distintivas de la cicatriz o el queloide ya pueden ser bien apreciables. Cuando una pápula, una placa, un nódulo o un tumor de una cicatriz o de un queloide están plenamente formados, tienden a mantenerse más o menos así durante años. Sin embargo, más tarde es inevitable cierta retracción de esos procesos fibrosantes. Mientras que la disminución de los queloides es habitualmente insignificante, algunas cicatrices hipertróficas pueden transformarse, tras algunos decenios, en atróficas.

Una atrofodermia (*v.g.*, una atrofia maculada u otra anetodermia) se hace reconocible en la etapa final del proceso. Cada una de las atrofodermias comienza con un proceso inflamatorio o neoplásico diferenciado (como la acné vulgar en la atrofia maculada y el inmunocitoma en la anetodermia) pero el tejido de granulación no forma parte del proceso. Tampoco las estrías atróficas se asocian con tejido de granulación, siendo sus primeras alteraciones las de un proceso inflamatorio leve visto al microscopio, que no es tan tenue en la clínica (estrías de distensión).

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las cicatrices y los queloides son dos tipos distintos de procesos inflamatorios fibrosantes recono-

cibles como tales, en la clínica y en la anatomía patológica, por hallazgos morfológicos distintivos. Las cicatrices plenamente desarrolladas consisten en haces fibrilares de colágeno y fibrocitos finos, ambos alineados paralelamente a la superficie de la piel, a diferencia de las vénulas dilatadas adjuntas, que se orientan perpendicularmente a la superficie cutánea. Un queloide completamente formado, al contrario que una cicatriz, está compuesto por haces de colágeno notablemente engrosados y desordenados. Los fibrocitos se alinean a lo largo de los haces de colágeno y el recorrido de los vasos sanguíneos también es paralelo a ellos.

En cambio, las anetodermias no son verdaderos procesos fibrosantes, sino atrofias resultantes de la pérdida de colágeno y tejido elástico en la dermis reticular media. En cualquier caso, una anetodermia va precedida por un proceso inflamatorio o neoplásico responsable de la destrucción de los elementos del tejido conjuntivo. En la anetodermia, los haces de colágeno de la dermis reticular media están adelgazados y ampliamente separados entre sí, y las fibras elásticas han desaparecido. Las estrías atróficas son un tipo específico de atrofodermia en la que la pérdida de colágeno y tejido elástico se produce sobre todo en la mitad superior de la dermis.

Resumiendo, las cicatrices y los queloides son procesos inflamatorios fibrosantes, mientras que las anetodermias representan la etapa final atrófica de un proceso inflamatorio o neoplásico en particular, que concluyó con la pérdida parcial de haces de colágeno, y la desaparición de las fibras elásticas. Las estrías también son un proceso inflamatorio con atrofia final, consecutiva a la pérdida de colágeno y tejido elástico.

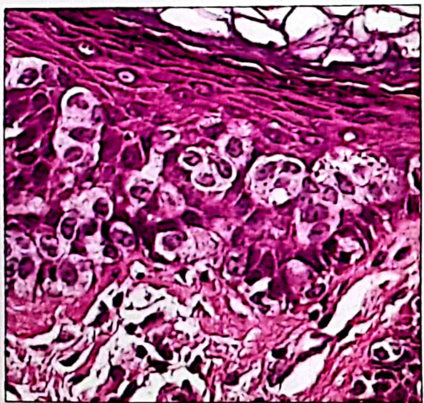
TRATAMIENTO En el caso de las cicatrices hipertróficas y de los queloides la base del tratamiento son las inyecciones intralesionales de corticoesteroides, pero la compresión constante es un complemento importante. Otras modalidades son la crioterapia, el interferón, la radiación, la cirugía con láser y los apósitos de gel de silicona.

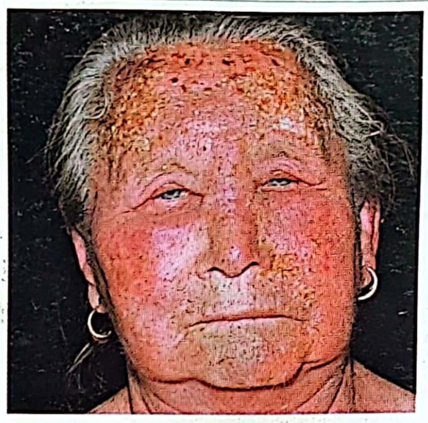
11 | DERMATITIS ALÉRGICA DE CONTACTO

DEFINICIÓN La dermatitis alérgica de contacto es un proceso inflamatorio causado por el contacto directo de la piel de un individuo sensibilizado con un alergeno. En unas horas, aparecen máculas o manchas eritematosas que habitualmente evolucionan con rapidez a vesículas que, a su vez, pueden convertirse en ampollas; a veces hay una fase intermedia de pápulas o placas urticariales. Como las lesiones, es decir, las máculas, pápulas, vesículas y ampollas, no son específicas, el diagnóstico clínico se realiza mediante su distintiva distribución, que refleja la manera en que se contactó con el alergeno.









11-1 La cara y el cuello de la paciente están afectados por eritema, edema, vesículas y costras amarillas.



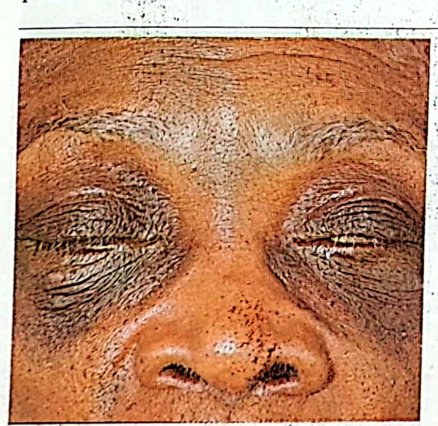
11-2 Edema, eritema, pápulas, pústulas y costras. El puente de la nariz y los pliegues paranasales están sanos.



11-3 Manchas eritematosas, pápulas y placas distribuidas de forma simétrica.



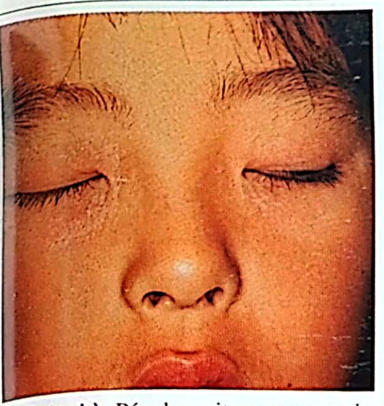
11-4 Los párpados superiores muestran edema, eritema y escamas.



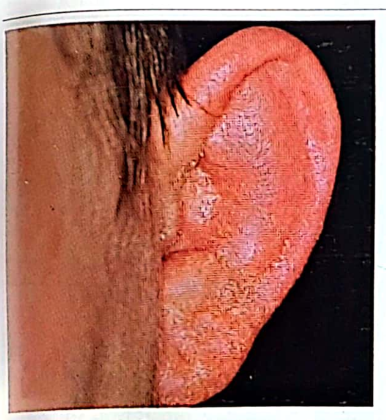
11-5 Liquenización e hiperpigmentación de los párpados. El alergeno fue la sulfamida en colirio.



11-6 La región peribucal presenta pápulas y placas eritematosas, costras, escamas y grietas.



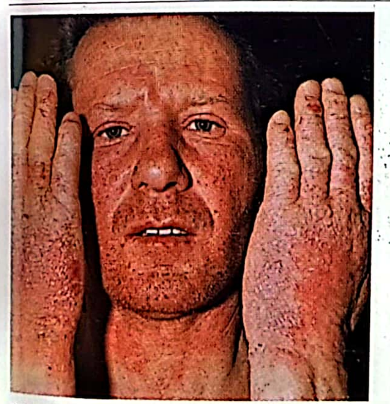
11-7 (a, b) Pápulas eritematosas perioculares. La causa era la goma de las gafas.



11-8 Edema, eritema, costras y escamas en la oreja.



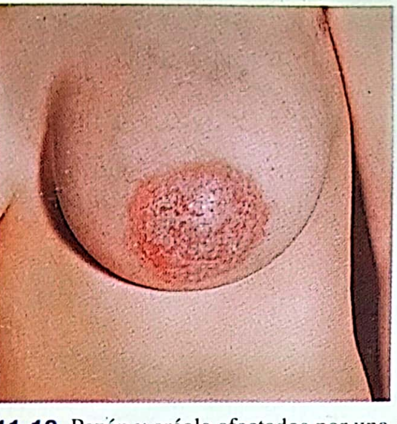
11-9 Erosión en el lóbulo de la oreja y placas en el cuello y la cara.



11-10 Edema, eritema, escamas y erosiones en la cara, el cuello y el dorso de las manos y muñecas.



11-11 Vesículas tensas y ampolla en el dorso de las manos.



11-12 Pezón y aréola afectados por una placa escamosa.



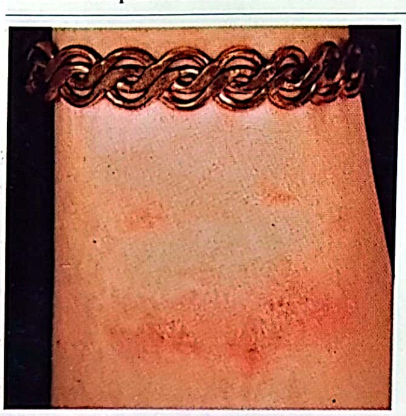
11-13 Escamas, erosiones y pápulas eritematosas aisladas y confluentes. La causa era el níquel de la hebilla del cinturón.



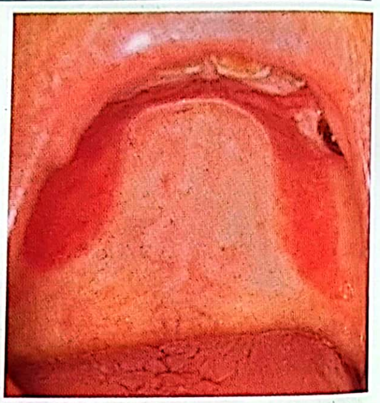
11-14 Una zona rectangular de eritema es artificial, indicando una causa externa, como un emplasto conteniendo una hierba.



11-15 Línea de dermatitis de Rhus, con pápulas eritematosas y vesículas.



11-16 Línea de máculas eritematosas, pápulas y escamas causadas por la sensibilidad al níquel de una pulsera.



11-17 Lesión arciforme del paladar duro secundaria a un sensibilizador de una prótesis.



11-18 Edema notorio, eritema difuso, pápulas y vesículas.



11-19 Pápulas y papulovesículas contiguas alrededor de una úlcera que había sido tratada con neomicina.



11-20 Eritema difuso, pápulas, vesículas y una ampolla.



11-21 Vesículas y ampollas en grupos dispersos sobre un fondo enrojecido.



11-22 Vesículas y ampollas sobre base eritematosa.



11-23 Pápulas rosas y del color de la piel, así como vesículas y ampollas hemorrágicas.



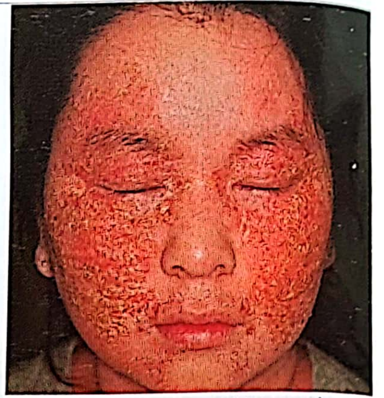
11-24 Edema extendido a toda la cara, sobre todo en los párpados, mejillas, labios y oreja, con exudado, escamas y costras.



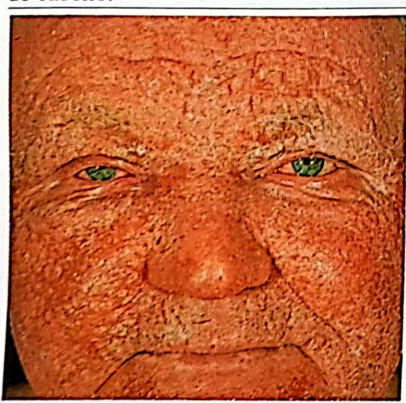
11-25 Máculas eritematosas y pápulas y placas urticariales causadas por un sensibilizador de un tinte de pelo.



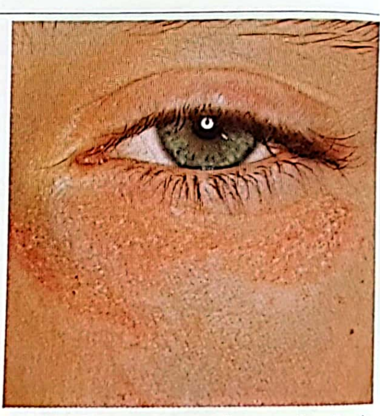
11-26 Grupos de pústulas sobre base eritematosa, por un alergeno de un tinte de cabello.



11-27 Escamas, costras, erosiones y grietas en una cara edematosa.



11-28 Escamas, costras y grietas, así como pápulas y placas eritematosas urticariales.



11-29 Escamas y erosiones sobre fondo eritematoso, provocado por un alergeno del esmalte de uñas.



11-30 Pápulas eritematosas, algunas excoriadas y otras liquenificadas tras rascado vigoroso.



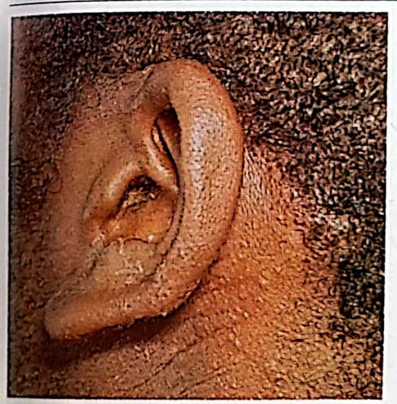
11-31 Queratosis, costras y grietas en una mano marcadamente edematosa.



11-32 Eritema difuso, queratosis, escamas y erosiones.



11-33 Pápulas ligeramente eritematosas, algunas liquenizadas; queratosis verrugosas, escamas y erosiones.



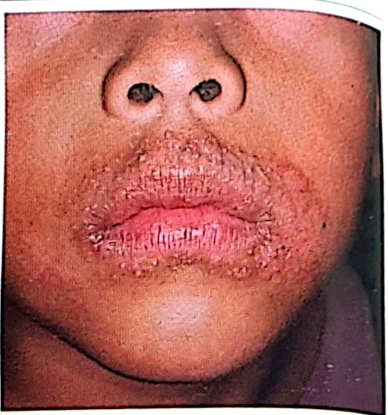
11-34 Pápulas y vesículas.



11-35 Vesículas, costras y edema periorbital extenso.



11-36 Vesículas tensas en la mano derecha (edematosa) y pápulas eritematosas en la mano izquierda.



11-37 Pápulas y vesículas sobre labios edematosos.



11-38 Pápulas y papulovesículas en la zona del anillo.



11-39 Escamas, costras, liquenización y grietas secundarias a la goma de los guantes.

Ejemplos de alergenos frecuentes en la dermatitis alérgica de contacto son el *Toxicodendron* de Rhus ("hiedra venenosa"), el níquel, el tiuram del caucho, los parabenos de los ungüentos y los productos químicos de las fragancias. Los productos responsables más frecuentes de la dermatitis de contacto irritativa son los ácidos, alcaloides, lubricantes, disolventes orgánicos y oxidantes.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA El método más eficaz para el diagnóstico de certeza de la dermatitis alérgica de contacto es la prueba del parche. Máculas eritematosas, pápulas o vesículas tensas que surgen en el lugar donde ha sido aplicado el supuesto producto causante confirman el diagnóstico de dermatitis alérgica de contacto.

EVOLUCIÓN Tras unas horas desde el contacto de la piel de una persona sensibilizada con un alergeno determinado, se desarrollan máculas y manchas eritematosas que suelen evolucionar rápidamente (a veces con una fase intermedia de pápulas o placas urticariales) a vesículas que, a su vez, pueden transformarse en ampollas. A veces la dermatitis alérgica de contacto se presenta sólo con pápulas rojizas o papulovesículas, pero más a menudo también con vesículas tensas. De vez en cuando, y dependiendo del grado de hipersensibilidad del paciente, se forman ampollas. Si se elimina el producto causante, las lesiones de dermatitis alérgica de contacto, independientemente de su extensión o gravedad, se resuelven, incluso sin tratamiento, en el plazo máximo de unas semanas. Si, en cambio, el alergeno continúa en contacto con la piel, el proceso puede durar años. En este último caso el molesto prurito induce a una fricción constante que causa un liquen simple crónico que se superpone a los efectos de la dermatitis de contacto alérgica de larga evolución.

Los mismos principios generales que se aplican a la dermatitis alérgica de contacto se repiten en la dermatitis de contacto irritativa; en la primera etapa aparecen máculas y manchas eritematosas sobre las que muy pronto se levantan vesículas o ampollas, o ambas. A pesar de todo, en el caso de las vesículas causadas por irritantes el techo de las lesiones tiene a menudo un tinte gris, por la necrosis de la epidermis que el producto irritante produce. Aunque tanto la dermatitis alérgica de contacto como la dermatitis de contacto irritativa se deben al contacto directo de la piel con un producto agresor, los mecanismos de ambas son muy diferentes: la dermatitis alérgica de contacto es debida a mecanismos inmunitarios mientras que la dermatitis de contacto irritativa se debe a otras causas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Lo que se ha indicado sobre el diagnóstico clínico de la dermatitis alérgica de contacto se aplica también a la dermatitis de contacto irritativa. La distribución, añadida al carácter de las lesiones elementales, es decisiva.

La dermatitis de contacto irritativa no está asociada a hipersensibilidad y puede ocurrir en todo ser humano, ya que se debe a la condición perjudicial intrínseca de un irritante; al principio está formada por máculas y manchas rojas, sobre las que muy pronto se desarrollan vesículas, ampollas o ambas.

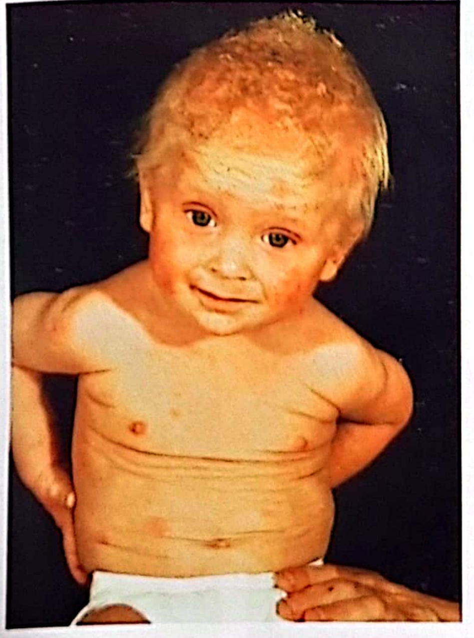
Las diferentes manifestaciones morfológicas de la dermatitis alérgica de contacto y de la dermatitis de contacto irritativa son consecuencia de un proceso patológico básico, que es una hipersensibilidad retardada en la primera y una falta de hipersensibilidad, a menudo con necrosis, en la segunda. En resumen, las pápulas, vesículas y ampollas que se desarrollan como respuesta a los alergenos e irritantes de contacto son el reflejo de un proceso inflamatorio que afecta a la dermis y a la epidermis. En el caso de la dermatitis alérgica de contacto hay espongiosis con escasa o nula balonización o necrosis, y en la dermatitis de contacto irritativa escasa o nula espongiosis.

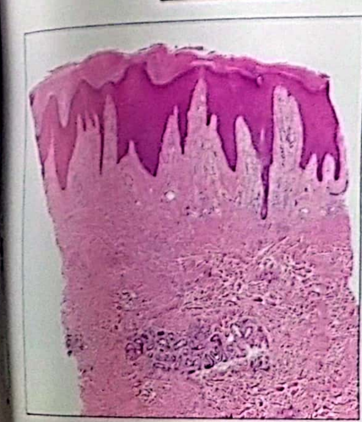
TRATAMIENTO El paciente debe evitar estrictamente el supuesto producto causal. Para las lesiones agudas son beneficiosas las compresas húmedas frías y los corticoesteroides tópicos en loción o crema; en las crónicas debe utilizarse un corticoesteroide en ungüento. Es recomendable un ciclo corto de corticoesteroides orales en los casos intensos. Los antihistamínicos orales suelen ser eficaces en el prurito intenso que interfiere con el sueño.

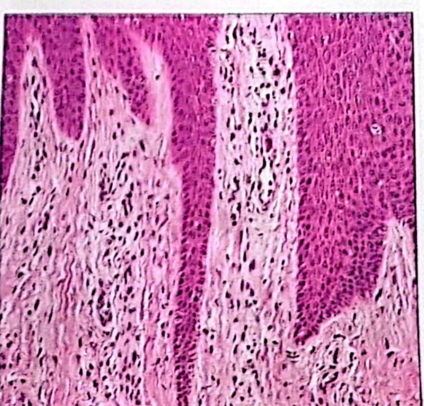
12 DERMATITIS ATÓPICA Y SIMILARES

(liquen simple crónico, prurigo nodular, nódulos del "hurgador" cutáneo y erosiones y úlceras secundarias a excoriación)

DEFINICIÓN Es un trastorno de personas de cualquier edad, pero particularmente de niños con proclividad genética a la rinitis, conjuntivitis y asma alérgicos. El intenso prurito induce a los pacientes a rascado enérgico y fricción intensa, con el resultado de lesiones facticias eritematosas, muchas veces escamosas, consistentes en máculas, manchas, pápulas y placas que tienden a liquenificarse, erosionarse, ulcerarse y a hacerse costrosas.









12-1 Manchas y placas periorbitales eritematosas y ligeramente escamosas, secundarias a fricción enérgica.



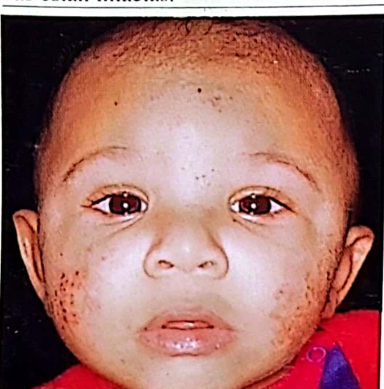
12-2 Costras hemorrágicas sobre pápulas excoriadas y eritema periorbitario oscuro ("magulladuras alérgicas").



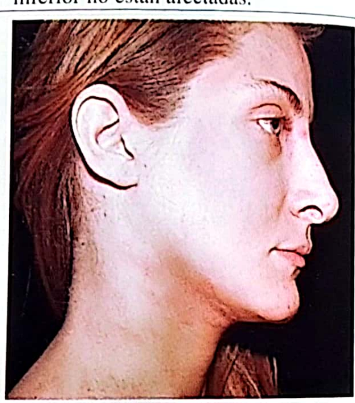
12-3 Manchas y placas rojas, erosiones, costras hemorrágicas y amarillas, y escamas. Obsérvese que las zonas no afectadas están intactas.



12-4 Manchas y placas eritematoescamosas. Los pliegues paranasales, la punta de la nariz y la piel de debajo del labio inferior no están afectadas.



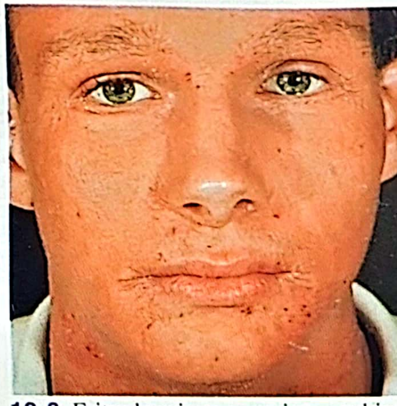
12-5 Pápulas eritematosas, muchas excoriadas.



12-6 Manchas y placas eritematosas, ligeramente escamosas, erosionadas por excoriación.



12-7 Manchas y placas eritematoescamosas en las mejillas. Las zonas sanas están protegidas del rascado y de la fricción.



12-8 Eritrodermia con erosiones cubiertas por costras hemorrágicas.



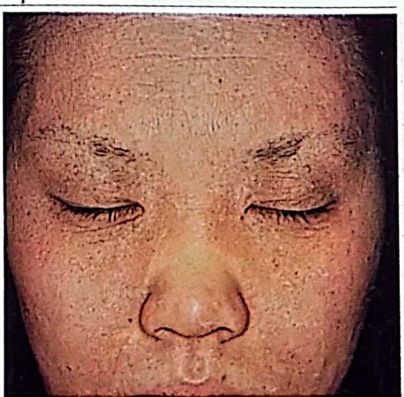
12-9 Placas liquenificadas de color rojo oscuro surcadas por grietas y cubiertas por escamas.



12-10 Manchas, pápulas y placas eritematosas, muchas erosionadas y cubiertas por una costra. Algunas placas están liquenificadas.



12-11 Pápulas y placas queratósicas.



12-12 La parte lateral de las cejas ha desaparecido a consecuencia de fricción prolongada ("signo de Herthoge").

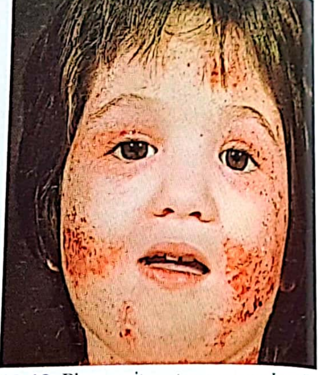


12-13 Escamas y grietas en la región retroauricular.

12-14 Escamas y costras atravesadas por grietas en las mejillas (eczema craquelé) y costras amarillas en el cuero cabelludo (costra lactea).



12-15 Excoriaciones costrosas y liquenificación, eritema y descamación.





12-16 Placas eritematoescamosas. Los pliegues paranasales están en buena parte libres, ya que las lesiones muestran entrantes.



12-17 Erosiones y costras hemorrágicas sobre placas liquenificadas. Las excoriaciones son signos de rascado.



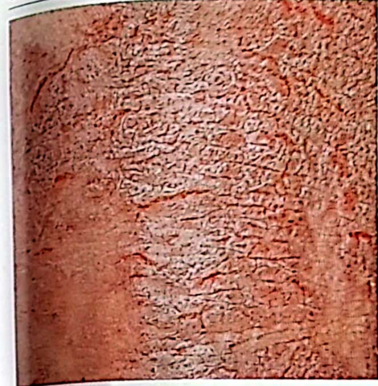
12-18 Eritrodermia, erosiones cubiertas por costras hemorrágicas y liquenización en una persona que claramente tiene atopia.

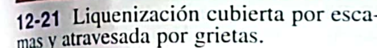


12-19 Eritema difuso surcado por excoriaciones lineales y cubierto por tenues escamas y costras.

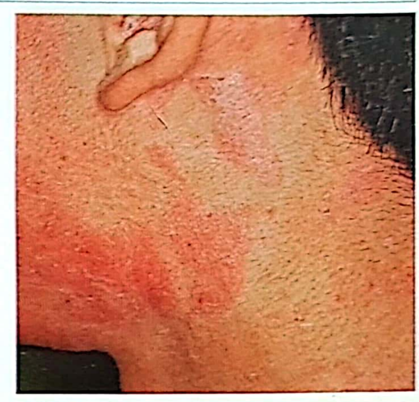


12-20 Liquenificación cubierta por escamas, asociada a erosiones y úlceras.

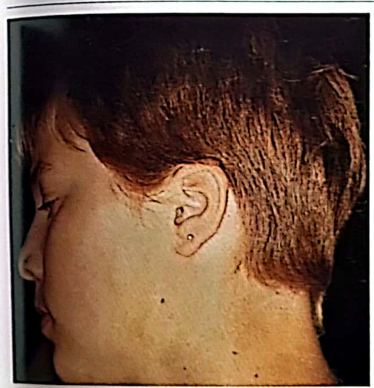




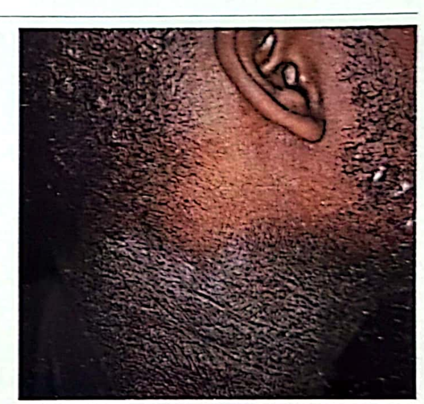
12-21 Liquenización cubierta por escamas y atravesada por grietas.



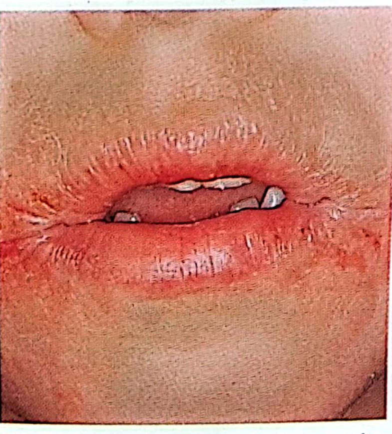
12-22 Placas eritematoescamosas con bordes poco nítidos.



12-23 *Hiperpigmentación reticulada y liquenificación ("cuello sucio").*



12-24 Hiperpigmentación y liquenización.



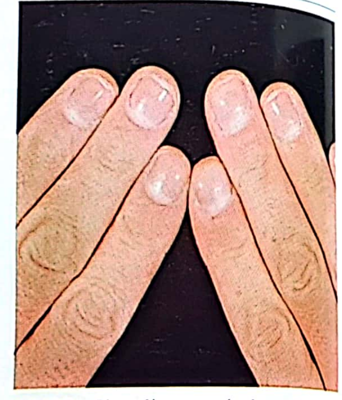
12-25 Liquenificación y grietas en las comisuras de la boca y liquenización del labio superior.



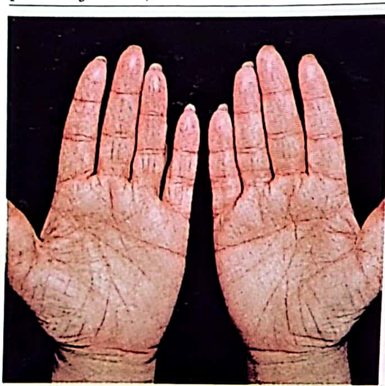
12-26 Eritema, escamas y grieta en la punta del primer dedo del pie, cuya uña es distrófica.



12-27 Eritema oscuro, liquenificación y escamas en una piel arrugada (dermatosis plantar juvenil). Los arcos están intactos.



12-28 El pulimento de las uñas por fricción intensa y larga produce uñas brillantes.



12-29 Acentuación de las arrugas palmares (hiperlinealidad palmar).



12-30 Liquenización del escroto.



12-31 Líneas pálidas tras el rascado reciente de una piel eritematosa ("dermografismo blanco").



12-32 "Dermografismo blanco" producido artificialmente por trazos de un objeto romo sobre piel eritematosa.

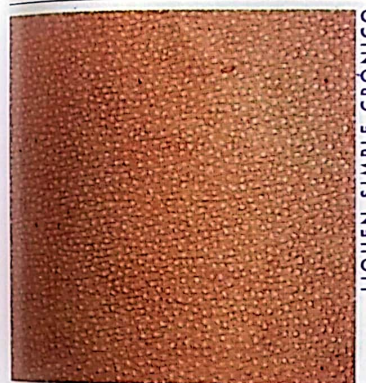


12-33 Manchas escamosas hipopigmentadas en una niña con atopia ("pitiriasis alba").



12-34 Manchas escamosas hipopigmentadas de pitiriasis alba en un niño con atopia.

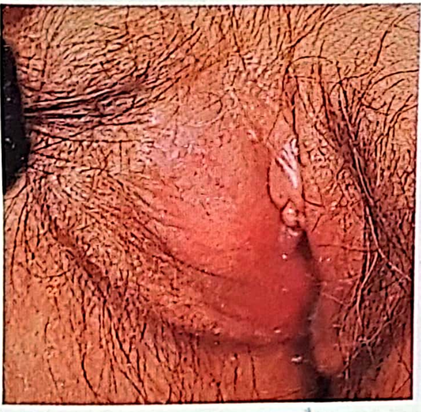
LIQUEN SIMPLE CRÓNICO

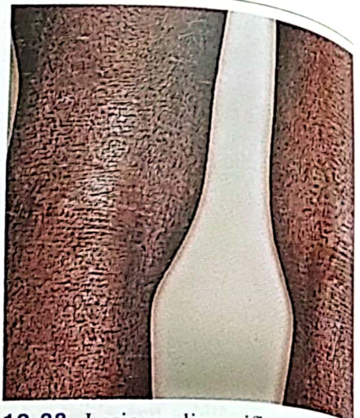


12-35 Pápulas foliculares no queratósicas monomorfas.

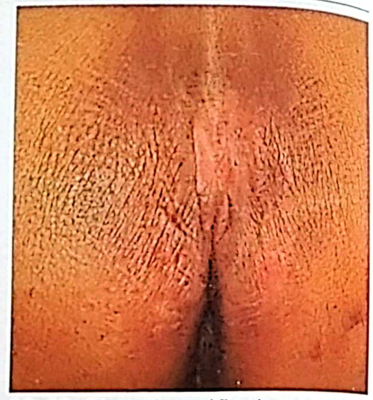


12-36 Placa liquenificada mal definida.


12-37 Zonas de liquenificación.

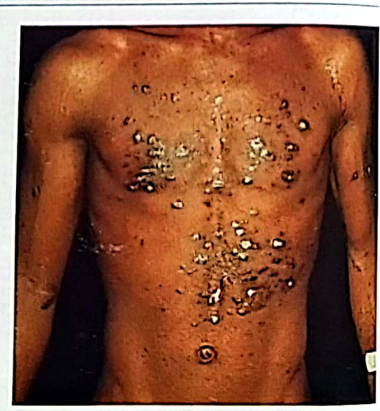

12-38 Lesiones liquenificadas hiperpigmentadas secundarias a fricción.


12-39 Placa liquenificada.


12-40 Placa liquenificada.

PRURIGO NODULAR


12-41 Pápulas secundarias a una persistente y enérgica fricción de cada lesión.


12-42 Pápulas hiperpigmentadas, hipopigmentadas y despigmentadas como resultado de rascado y de fricción.



12-43 (a, b) Pápulas hiperpigmentadas e hiperqueratósicas, y placas hiperpigmentadas liquenificadas por fricción. La apariencia blanquecina (semejante a la tiza) de las lesiones lineales proviene del rascado de la superficie queratósica de las pápulas.

NÓDULOS DEL "HURGADOR" CUTÁNEO



12-44 (a, b) Pápulas, muchas ulceradas e hiperpigmentadas.


12-45 Úlceras purulentas rodeadas por eritema y liquenificación.


12-46 *Pápulas ulceradas hiperpigmentadas.*

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Se detectan niveles elevados de IgE sérica y anticuerpos IgE en el suero contra varios alergenos inhalantes. Asimismo, pueden hacerse pruebas cutáneas (pruebas de punción).

EVOLUCIÓN Como en la denominada dermatitis atópica ninguna de las lesiones cutáneas es primaria, en el sentido de que ninguna se desarrolla *de novo*, no puede predecirse la secuencia cronológica de las lesiones ni de la propia enfermedad. Por ejemplo, si el paciente se rasca ligeramente se produce únicamente un enrojecimiento, mientras que si el rascado es más intenso puede dar lugar a erosiones. Si el rascado es frenético se pueden producir úlceras. Si se realiza una fricción ligera puede no haber manifestaciones apreciables. Si, por el contrario, hay una fricción enérgica de doble sentido durante mucho tiempo puede formarse una placa de liquen simple crónico. Si se fricciona persistentemente un único lugar con la región tenar de la palma puede producirse una pápula o un nódulo de prurigo nodular. Si un solo lugar es a la vez rascado y friccionado puede aparecer una pápula del "hurgador" cutáneo erosionada o ulcerada.

Como la dermatitis atópica es enteramente consecuencia de rascado y de fricción, puede revertir completamente cuando cesa la irritación externa. Si el rascado y la fricción se producen episódicamente, la dermatitis es transitoria; si son casi continuos, puede prolongarse.

Resumiendo, las lesiones de la denominada dermatitis atópica persisten mientras la persona afectada se rasque y friccione la piel. La piel del paciente puede picar de forma enloquecedora, con una respuesta natural de fricción enérgica que puede ocasionar pápulas y placas liquenificadas, y un rascado impetuoso que puede provocar erosiones, úlceras y costras. Todas las lesiones de la dermatitis atópica son producidas por el propio paciente; ninguna "brota". Si las personas con dermatitis atópica aprenden a controlar el rascado y la fricción, o si el prurito disminuye notablemente, las lesiones desaparecen con el tiempo.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La dermatitis atópica es una dermatitis facticia que ocurre en personas con atopia, es decir, aquéllas que tienen una historia personal o familiar de rinitis, conjuntivitis o asma alérgicos. Tales personas tienen además una predisposición a la urticaria alérgica. El estado de atopia está determinado genéticamente y uno de sus síntomas esenciales es el prurito.

La piel de las personas con atopia pica con facilidad y como respuesta a muchas causas. Por ejemplo, una persona sin atopia no tiene problema alguno al llevar ropa de mohair, pero a una con atopia un jersey de mohair le produce un picor insoportable, al que responde con ataques de rascado intenso. Cuando una persona con atopia, niño o adulto, se desquicia, puede sobrevenir el rascado frenético de una piel extremadamente pruriginosa y, en unos minutos, transformarse todo el tegumento por la acción de las uñas. Esos efectos pueden extenderse por toda la piel y producir una eritrodermia. Si, en cambio, las manos de una persona con atopia se pudieran encadenar, la piel se vería libre de las señales de rascado y de fricción que se han dado a conocer, erróneamente, como dermatitis atópica. Este hecho ya fue demostrado experimentalmente hace más de 100 años.

El liquen simple crónico aparece en la piel de personas con atopia o sin ella, y siempre a consecuencia de un traumatismo, como es previsible en una serie de circunstancias: bajo el mentón donde se apoya un violín o en los codos de un microscopista que ve cortes de tejido durante muchas horas al día, por ejemplo. El liquen simple crónico, por lo tanto, no depende de que la persona tenga o no atopia; el rasgo común es la fricción enérgica de la piel durante meses o años.

Al prurigo nodular se le aplica el mismo principio. Cuando se produce en la rodilla de los surfistas se denomina "nódulo de los surfistas", cuando ocurre por la presión de las gafas en la nariz o detrás de la oreja "granuloma *fissuratum*" y, cuando es debida a una prótesis fijada tras la amputación de una pierna, "pápula por presión". Cuando la presión se aplica en el hélix o en el antehélix de una oreja dañada por la luz ultravioleta, la lesión que se desarrolla, análoga al prurigo nodular, se denomina "condrodermatitis nodular del hélix". Éste es un nombre impropio, ya que en realidad no es una condrodermatitis sino una pápula debida a la presión ejercida sobre el cartílago, aun tan ligera como la causada al dormir sobre una oreja.

TRATAMIENTO Consiste en tranquilizar al paciente, darle apoyo emocional y considerar la psicoterapia, según el grado de trastorno que la dermopatía le haya podido causar. Los emolientes, corticoesteroides tópicos y antihistamínicos son útiles para calmar el picor pero sólo son paliativos. En el caso de una infección bacteriana secundaria están indicados los antibióticos. En los casos importantes puede administrarse fototerapia (UV-A y UV-B), ciclosporina o corticoesteroides orales y, localmente, tacrolimo (o FK506, un miembro de la familia de los macrólidos inmunosupresores). Por último, una persona con "dermatitis atópica" debe ser informada de que la enfermedad que responde a dicho nombre es enteramente autoinfligida, y de la necesidad de emplear diversas tácticas para disminuir y controlar tanto el prurito auténtico como la tendencia justificada a evitarlo con el rascado y la fricción. Los investigadores dedicados al estudio de la dermatitis atópica también se beneficiarían de aprender esta lección.

CONDRODERMATITIS NODULAR DEL HÉLIX

DEFINICIÓN Es una pápula, a veces erosionada, ulcerada, costrosa o queratósica, en el hélix o antehélix, debida a un traumatismo persistente.

La condrodermatitis nodular del hélix, como el nódulo del "hurgador" cutáneo, se debe a un traumatismo externo, aunque su causa es más bien una presión como la de un auricular, una toca e incluso una almohada mientras se duerme; por lo tanto persiste, e incluso empeora, mientras se prolongue la acción del objeto causante. Cuando la presión causante se suprime, la lesión desaparece, lentamente pero con seguridad, y la oreja vuelve casi por completo a la normalidad.



12-47 Pápula erosionada y costrosa en el hélix. Una lesión como ésta es dolorosa.



12-48 Pápula queratósica en el hélix.



12-49 Pápula queratósica.

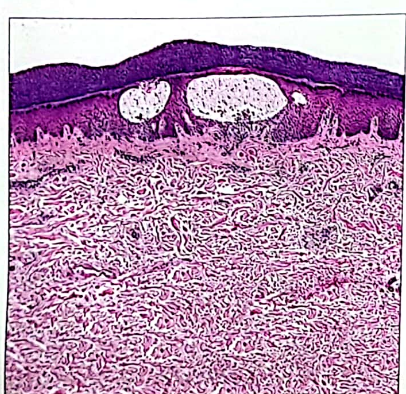
EVOLUCIÓN Con el tiempo, la úlcera de la condrodermatitis nodular del hélix se cura con reepitelización y una fibroplasia peculiar en la que aparece un buen número de fibrocitos condrocitoides y fibras de colágeno alteradas en la dermis.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Como ya se ha sugerido, la condrodermatitis nodular del hélix no es un proceso inflamatorio del cartílago, como su nombre indica, sino una respuesta de la piel dañada por el sol del hélix o antehélix a una presión mantenida. En este sentido es equivalente al "granuloma *fissuratum*" y a la "pápula por presión".

TRATAMIENTO La causa de la presión sobre la oreja debe ser evitada. Si la lesión es meramente erosiva o sólo ligeramente ulcerada, es útil la inyección de corticoesteroides. Si, en cambio, la úlcera de la pápula es más profunda, refractaria al tratamiento y dolorosa, puede ser necesario extirparla.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio pruriginoso papuloso y vesiculoso de causa desconocida, que tiende a afectar a las caras laterales de los dedos de las manos y de los pies, a las palmas y a las plantas. El término "dishidrótico" es engañoso; la afección no tiene relación alguna con las glándulas ecrinas o con el sudor.







DISTRIBUCIÓN

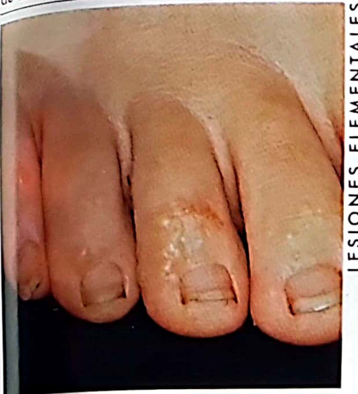


13-1 Vesículas y ampollas, especialmente en las caras laterales de los dedos de las manos.



13-2 Vesículas que han confluido formando ampollas a lo largo de la cara lateral de los dedos y en las palmas.

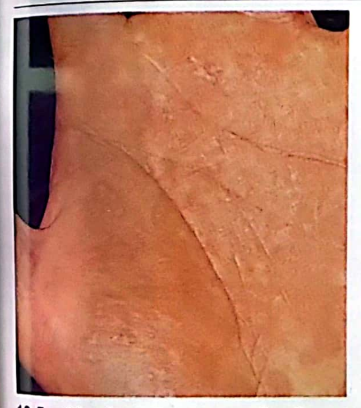
LESIONES ELEMENTALES



13-3 Vesículas tensas a los lados y en el dorso de los dedos de los pies.



13-4 Concurrencia de vesículas.



13-5 Mancha eritematosa donde se observan numerosas pápulas y tenues papulovesículas.



13-6 Minúsculas pápulas y vesículas en los dedos y en la palma.



13-7 Vesículas a lo largo de una de las caras laterales de un dedo de la mano.



13-8 Vesículas tensas, algunas apiñadas, otras confluyendo en pequeñas ampollas.





13-9 (a, b) Vesículas tensas, algunas agrupadas, en las caras anterior y laterales de los dedos, así como en las palmas.



13-10 Vesículas tensas a lo largo de las caras laterales de los dedos de la mano y en su cara dorsal.



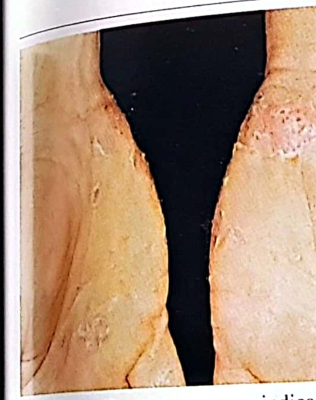
13-11 Vesículas afectando difusamente a los dedos (edematosos) y a la palma; muchas vesículas han confluido.



13-12 Vesículas y ampollas tensas.



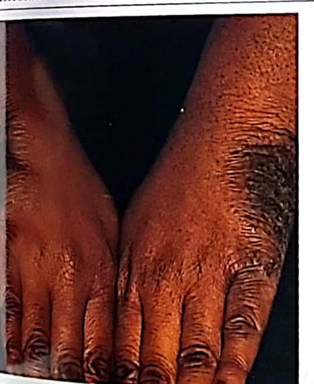
13-13 Erosiones, escamas y escamocostras, donde había vesículas tensas.



13-14 Los collaretes escamosos indican los lugares donde estaban localizadas las vesículas.



13-15 Pápulas y minúsculas vesículas.





13-16 (a, b) Placas con collaretes escamosos que evidencian la resolución de las vesículas espongióticas; además hay signos de liquen simple crónico.



14-1 Rozaduras y costras impetiginizadas que no se ajustan a los signos de ninguna herida accidental.



14-2 Rozaduras y costras hemorrágicas con forma extraña, no natural.



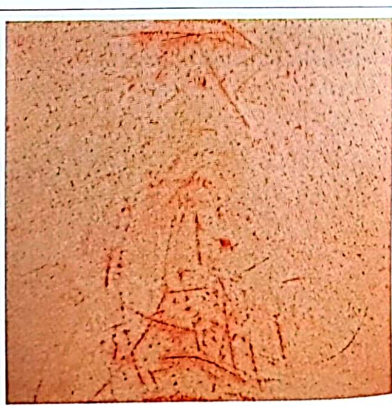
14-3 Erosiones y ulceraciones de aspecto artificial.



14-4 Úlcera profunda curvilínea, hecha con la mano.



14-5 Cicatrices lineales atróficas y pus emanando de un absceso subcutáneo.



14-6 Cortes superficiales en orden fortuito.



14-7 Lesiones artificiales por flagelación.



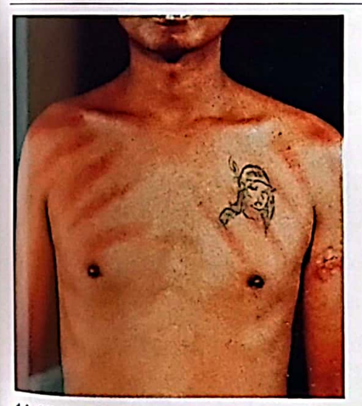
14-8 Úlceras profundas con forma no natural, probablemente producidas por la aplicación de un ácido.



14-9 Escaras secundarias a quemaduras con ácido.



14-10 Erosiones y úlceras de contornos dentados.



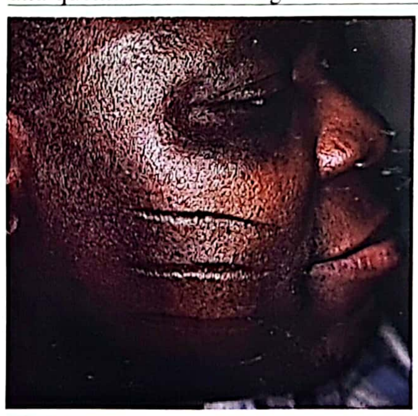
14-11 (a, b) Lesiones lineales distribuidas de forma simétrica, a consecuencia del frote vigoroso de la piel con una moneda caliente, con la intención de simulación mística.



14-12 Erosiones lineales cubiertas por costras hemorrágicas, secundarias a una quemadura autoinfligida.



14-13 Escarificación.



14-14 Escarificación.



14-15 Cicatrices lineales por tratamiento quirúrgico de una paniculitis facticia secundaria a inyecciones de leche.



14-16 Nódulos en el pene como resultado de la inyección de plástico ("nódulos de Tancho").



14-17 Tatuaje extenso.

EVOLUCIÓN La dermatitis y paniculitis facticias están enteramente causadas por el propio paciente (más frecuentemente una mujer) que consulta al médico. El pronóstico de cada lesión depende del método que se utilizó para su producción. Si las lesiones son rozaduras se curan con rapidez. Si, en cambio, las lesiones fueron producidas por la aplicación de ácido o álcali en la piel, pueden no curarse en meses, y aun entonces sanan con cicatrices antiestéticas y atróficas.

El curso de la enfermedad depende completamente de que el paciente deje de provocarse las lesiones o persista en su actitud. Los neuróticos, que se provocan las lesiones con ánimo de lucro, pueden desencantarse de su tarea al comprobar que no obtienen beneficio, o tras una mejoría por la psicoterapia, y cesar en su malsana actividad. Para los psicóticos, sin embargo, puede no haber tregua por parte de los demonios que conducen el proceso y, por lo tanto, no tener fin.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS En general, las lesiones son provocadas artificialmente por personas neuróticas o psicóticas. Los neuróticos, y particularmente los histéricos, usualmente son mujeres que pretenden utilizar las lesiones cutáneas que se han producido ellas mismas para la obtención de un beneficio. Las lesiones que tales personas causan a su piel y a sí mismas habitualmente no son graves; la cara casi siempre está intacta. Las mujeres que con más frecuencia se provocan lesiones artificiales son enfermeras, auxiliares sanitarias de distintos tipos y las hijas jóvenes de dichos profesionales. Se ha afirmado que es posible que muchos de los neuróticos con enfermedades facticias sufrieran abusos sexuales en la infancia.

Al contrario que los neuróticos, los psicóticos se producen las lesiones artificialmente porque no pueden evitarlo. Con frecuencia dañan terriblemente su piel y su propia persona, produciéndose lesiones habitualmente con cuchillos, ácidos y álcalis y con inyecciones de sustancias de cualquier tipo, incluso heces.

Un tópico oído a menudo en conferencias y congresos de dermatología es que "la dermatitis facticia es un diagnóstico de exclusión". Nada podría estar más lejos de la realidad. Los signos clínicos e histopatológicos de la dermatitis y de la paniculitis facticias son tan específicos como los de cualquiera de las enfermedades denominadas espontáneas. Si los contornos de una úlcera son llamativamente níti-

dos, si las lesiones tienen forma geométrica (líneas casi perfectas, círculos, rectángulos o cuadrados) o si las extrañas lesiones sólo están presentes en lugares fácilmente accesibles, puede hacerse el diagnóstico de enfermedad facticia con seguridad. Debe subrayarse que ninguna zona de la piel es inmune a la dermatitis/paniculitis facticia. Una persona decidida a provocarse lesiones puede hacerlo en la parte media de la espalda mediante utensilios como agujas de hacer punto, perchas o cepillos. Nunca debería descartarse que una lesión sea facticia porque aparezca en un lugar difícilmente accesible.

Los datos histopatológicos de la dermatitis y de la paniculitis facticias son tan extraños como las lesiones clínicas.

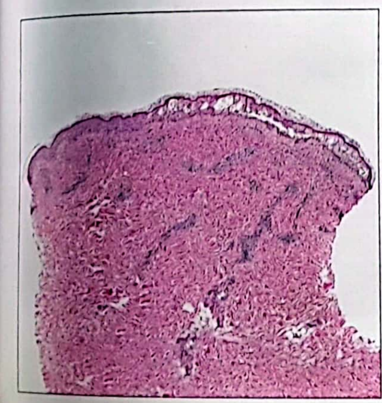
TRATAMIENTO Una vez comprobado el diagnóstico de dermatosis facticia, son recomendables la psicoterapia para los neuróticos y los fármacos psicoterapéuticos para los psicóticos. Cualquiera que sea el perfil psicológico del paciente, debe intentarse la curación de las lesiones cutáneas; una técnica para acelerar la reparación de las úlceras es la oclusión de la zona donde se asientan. Por último, es la psique de la persona que se produce las lesiones artificialmente la que tiene que ser curada. El médico a cargo de un paciente así no debe ser nunca acusador sino comprensivo; el paciente está emocionalmente enfermo.

15 | DERMATITIS FOTOALÉRGICA Y DERMATITIS FOTOTÓXICA

DERMATITIS FOTOALÉRGICA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio resultante de la acción conjunta de una sensibilización tópica o generalizada y de la luz ultravioleta. Las lesiones, todas localizadas en zonas descubiertas, son máculas, pápulas, vesículas y ampollas, que se curan con costras.





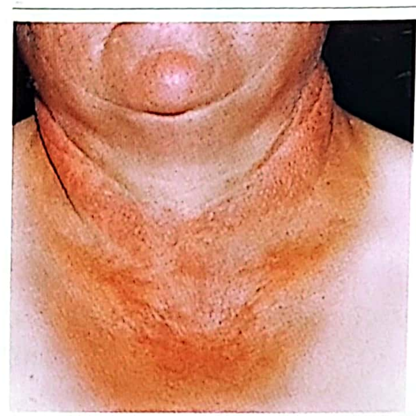




15-1 Máculas y pápulas eritematosas en zonas descubiertas.

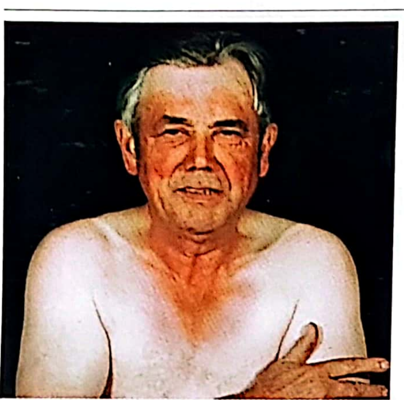


15-2 Eritema y edema en la cara, y pápulas urticariales en el cuello.





15-3 (a, b) La confluencia de pápulas produce placas en zonas descubiertas. Las partes no expuestas directamente a la luz ultravioleta están sanas.

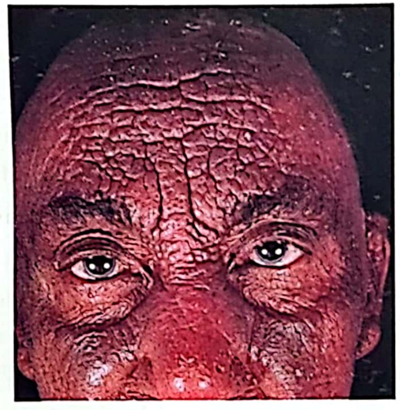




15-4 (a, b) Hiperpigmentación en la cara y en la zona del escote. Obsérvese que la región retroauricular, protegida de los rayos del sol por la oreja, está intacta.



15-5 Innumerables pápulas contiguas en el dorso de las manos.



15-6 Liquenificación importante secundaria a una erupción solar persistente (reticuloide actínico).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las pruebas lumínicas y las pruebas del fotoparche permiten la identificación de los fármacos responsables de la fotosensibilidad.

EVOLUCIÓN Las lesiones de dermatitis fotoalérgica son muy parecidas a las de la dermatitis alérgica de contacto y el curso de las lesiones es similar en ambas. Las pápulas, las papulovesículas y las vesículas se desarrollan en respuesta al efecto combinado de un producto sensibilizante y de la luz ultravioleta. Las lesiones duran unos días y generalmente desaparecen en menos de dos semanas. La duración del proceso en sí depende de la duración de la exposición al sensibilizador y a la luz ultravioleta juntos. Si la exposición se mantiene, aparecen nuevas lesiones; si cesa, el proceso se detiene.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La dermatitis fotoalérgica es análoga a la dermatitis alérgica de contacto; la sustancia responsable es un producto químico administrado de forma tópica o sistémica, que se altera por la luz ultravioleta transformándose en un alergeno. Las pápulas, papulovesículas y vesículas de la dermatitis fotoalérgica son consecuencia de una dermatitis espongiótica básica; las vesículas y ampollas se deben a vesiculación espongiótica.

Basándose sólo en las alteraciones morfológicas, clínicas e histológicas, de las lesiones, la dermatitis fotoalérgica no puede ser diferenciada de la dermatitis alérgica de contacto. Ni siquiera la distribución de las lesiones, en sí misma, sirve para distinguirlas, porque algunos sensibilizadores aerotrans-

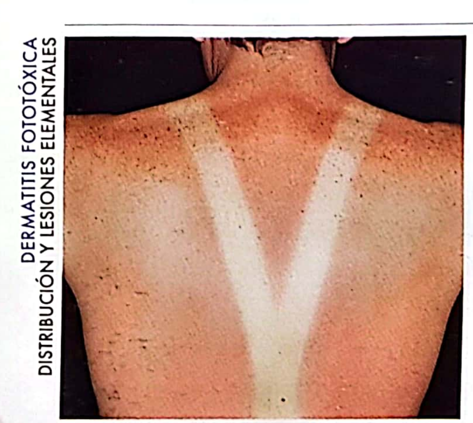
portados que provocan dermatitis alérgica de contacto causan lesiones con la misma distribución de la dermatitis fotoalérgica. Una clave sutil para distinguir ambas enfermedades en la clínica es que la dermatitis fotoalérgica respeta la piel de la región submandibular; una clave sutil histopatológica es que la dermatitis fotoalérgica muestra un infiltrado de linfocitos perivascular profundo, además de superficial. En definitivo análisis, la dermatitis fotoalérgica puede ser diferenciada de la dermatitis alérgica de contacto mediante pruebas lumínicas, incluidas las pruebas del fotoparche.

El reticuloide actínico es una forma especial de dermatitis fotoalérgica de evolución extraordinariamente larga ("erupción solar persistente"), que además es pruriginosa; se debe al efecto conjunto de una fotodermatitis intensa y de un liquen simple crónico extenso, que producen una cara leonina parecida a la de un linfoma.

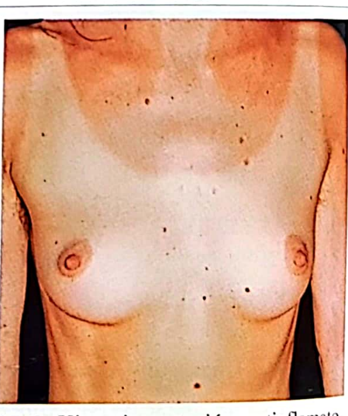
DERMATITIS FOTOTÓXICA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio debido al efecto combinado de una sustancia tóxica, administrada de forma tópica o sistémica, y de la luz ultravioleta, que da como resultado una caricatura de eritema solar. Las lesiones consisten en eritema y vesículas, a veces con grandes ampollas, en lugares expuestos directamente a la luz ultravioleta.

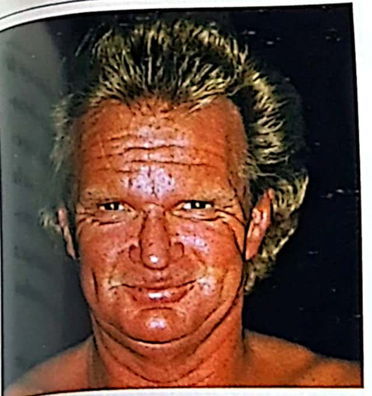
DERMATITIS FOTOTÓXICA
DISTRIBUCIÓN Y LESIONES ELEMENTALES



15-7 Eritema intenso en zonas expuestas directamente a la luz ultravioleta.



15-8 Hiperpigmentación postinflamatoria en las zonas expuestas.



15-9 Eritrodermia que respeta los pliegues parabucales.



15-10 Eritema, púrpura, erosiones y escamas en las zonas más prominentes expuestas a la luz solar.



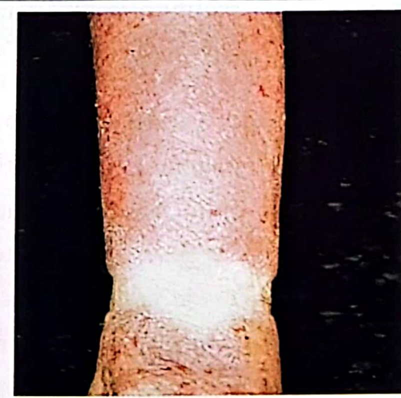
15-11 Enrojecimiento lineal y ampollas de fitofotodermatitis.



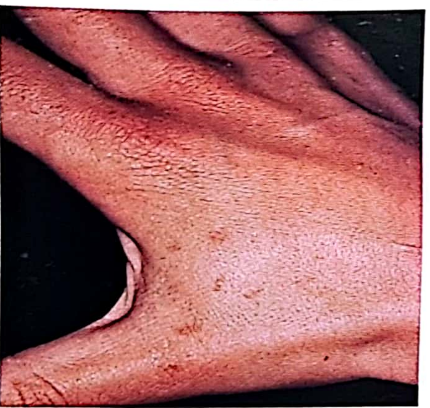
15-12 Vesículas confluentes en una lesión con forma de punta de flecha.



15-13 Vesículas, ampollas y máculas pigmentadas estriadas de fitofotodermatitis.



15-14 Eritema, edema y escamas en un antebrazo, excepto en la zona protegida por la pulsera del reloj.



15-15 Máculas pigmentadas de fitofotodermatitis en resolución.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las pruebas lumínicas con cuantificación de la mínima dosis provocadora de eritema y la exposición a la luz ultravioleta, con o sin sustancias tóxicas, confirman el diagnóstico.

EVOLUCIÓN No es habitual que la dermatitis fototóxica se caracterice por pápulas y vesículas aisladas sino por manchas, primero enrojecidas, que en seguida se cubren por vesículas y ampollas, muchas grandes, dependiendo del grado de daño. Si la quemadura es sólo de primer grado las lesiones desaparecen en unos días, pero si es de segundo grado, con úlceras, pueden pasar semanas antes de la curación completa.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La dermatitis fototóxica es análoga a la dermatitis de contacto irritativa: no hay una base inmunitaria en la formación de las lesiones. Sin embargo, las lesiones de la dermatitis fototóxica tienden a estar mejor delimitadas que las de la dermatitis fotoalérgica. A diferencia de la dermatitis fotoalérgica y de la dermatitis alérgica de contacto, que no afectan a todas las personas expuestas a un determinado alergeno, la dermatitis fototóxica y la dermatitis de contacto irritativa afectan a todo el que se expone al agente responsable.

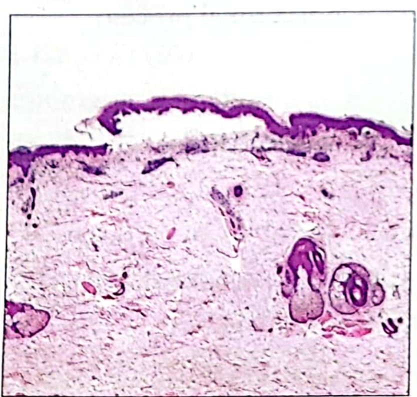
Mientras que la dermatitis fotoalérgica y la dermatitis alérgica de contacto son dermatitis espongióticas, la dermatitis fototóxica y la dermatitis de contacto irritativa son dermatitis balonizantes. Además de balonización, que puede dar lugar a vesiculación intraepidérmica, también hay signos de necrosis epidérmica: primero con queratinocitos necróticos individualizados y después con necrosis epidérmica confluente. Resumiendo, la dermatitis fotoalérgica/dermatitis alérgica de contacto y la dermatitis fototóxica/dermatitis de contacto irritativa son procesos patológicos básicamente distintos, cuyas diferencias se manifiestan en la clínica, en la histopatología, en la inmunopatología y en la biología.

La fitofotodermatitis es un tipo específico de fotodermatitis cuya "toxina" reside en componentes de plantas como el perejil, la chirivía, el higo, la hierba de los prados, la lima y la bergamota, desde donde se transfiere a la piel.

TRATAMIENTO Debe evitarse la exposición al sol y a los productos causantes. En los casos leves basta con una loción calmante tópica; una dermatitis más importante puede resolverse con la aplicación de una crema de corticoesteroides y, si no se resuelve, un ciclo corto de corticoesteroides orales pondría fin al proceso.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio caracterizado por agrupaciones de pápulas urticariales, papulovesículas y vesículas. Su distribución es simétrica, localizándose sobre todo en el cuero cabelludo, las escápulas, el sacro, las nalgas y la superficie de extensión de las extremidades. Las lesiones son tan intensamente pruriginosas que el paciente se rasca rápidamente, dejando inmediatamente después erosiones, úlceras, costras hemorrágicas y, finalmente, máculas pigmentadas y cicatrices.







DISTRIBUCIÓN





16-1 (a, b) Distribución bilateral simétrica de pápulas urticariales, vesículas, erosiones y costras.



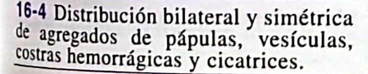
16-2 Grupos de pápulas, algunas excoriadas y cubiertas por costras hemorrágicas.



16-3 Pápulas y vesículas dispersas.

DISPOSICIÓN





16-4 Distribución bilateral y simétrica de agregados de pápulas, vesículas, costras hemorrágicas y cicatrices.



16-5 Pápulas, vesículas y costras hemorrágicas agrupadas, algunas sobre base eritematosa.

16-6 Pápulas urticariales, algunas excoriadas.



16-7 Grupos de vesículas sobre base eritematosa.



16-8 Vesículas, algunas agrupadas, erosiones y costras hemorrágicas.



16-9 Erosiones, costras hemorrágicas y collaretes de escamocostras sobre base eritematosa.



16-10 *Máculas purpúricas en la piel volar, signo premonitorio de dermatitis herpetiforme plenamente desarrollada.*



16-11 Pápulas, algunas excoriadas.





16-12 (a, b) Pápulas, algunas excoriadas y cubiertas por una costra hemorrágica.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Consisten en la demostración de depósitos granulares de IgA situados en la punta de las papilas dérmicas, tanto en la piel perilesional como en la aparentemente normal. En los casos graves puede realizarse una biopsia de intestino delgado con el objetivo de identificar una enfermedad semejante a la celiaquía causada por sensibilización al gluten.

EVOLUCIÓN La dermatitis herpetiforme se presenta en adultos jóvenes, aunque también lo hace en la infancia y en la vejez; generalmente se manifiesta en forma de pápulas urticariales y vesículas agrupadas, distribuidas de forma bilateral y simétrica; aparece especialmente en el cuero cabelludo, en las escápulas, en la superficie de extensión de las extremidades superiores e inferiores (especialmente en los codos y en las rodillas), en el sacro y en las nalgas. Las lesiones aparecen y desaparecen y, sin tratamiento específico, tienden a seguir así durante toda la vida. Excepcionalmente, la enfermedad remite y no vuelve a aparecer.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La dermatitis herpetiforme es un proceso patológico diferenciado que se manifiesta por pápulas urticariales y vesículas; estas lesiones tienen predilección por ciertas zonas anatómicas. Las pápulas se componen sobre todo de neutrófilos situados en las edematosas papilas dérmicas y en las hendiduras o vesículas subepidérmicas. Dos o tres días después de la aparición de la primera lesión se añaden eosinófilos. La enfermedad se considera de naturaleza autoinmune, con depósitos granulares de IgA, sola o combinada con C3, en la punta de las papilas dérmicas.

Aunque la causa y el mecanismo de la dermatitis herpetiforme se desconocen, se cree que los depósitos de IgA de la dermis papilar tienen relación con una hipersensibilidad al gluten. Parece que la ingestión de gluten inicia la formación de anticuerpos IgA en el tracto gastrointestinal, que se continúa con el paso de estos anticuerpos a la circulación sanguínea, con su adherencia a las estructuras cutáneas, activación del complemento, quimiotaxis de neutrófilos y formación de vesículas subepidérmicas. El proceso se cree debido a la liberación de productos por los neutrófilos en la unión dermoepidérmica. La dermatitis herpetiforme suele estar asociada con una enteropatía sensible al gluten similar a la enfermedad celíaca.

Los hallazgos histopatológicos de la dermatosis ampollosa IgA lineal son idénticos a los de la dermatitis herpetiforme, pero la apariencia clínica y las características inmunitarias de ambas son diferentes.

TRATAMIENTO La dapsona es eficaz, probablemente por la supresión de neutrófilos. Otra opción terapéutica es la sulfapiridina. Una dieta libre de gluten puede mejorar la dermatosis.

DERMATOSIS AMPOLLOSA IGA LINEAL

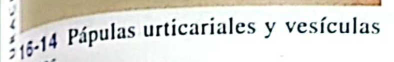
DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria caracterizada por pápulas urticariales y vesículas, y a veces ampollas, en el tronco y en las superficies de flexión; la inmunofluorescencia muestra depósitos de IgA lineales a lo largo de la unión dermoepidérmica.





16-13 (a, b) Placas urticariales de configuración arqueada y anular.

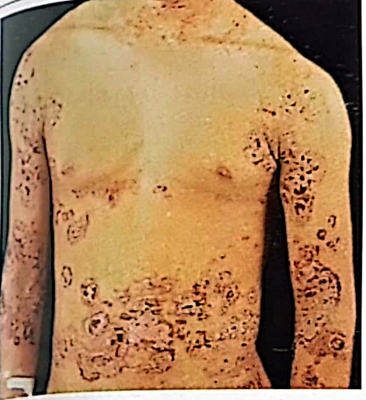




16-14 Pápulas urticariales y vesículas tensas.

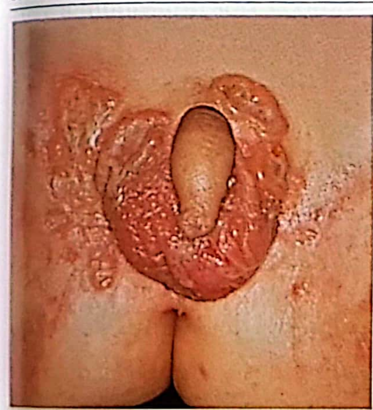


16-15 Placas urticariales de configuración anular, así como pápulas y vesículas aisladas.





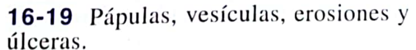
16-16 (a, b) Escamocostras e hiperpigmentación arqueada y anular en las extremidades superiores y en el tronco; vesículas, costras y úlceras en los miembros inferiores.



16-17 Vesículas, algunas de configuración anular, ampollas y erosiones.



16-18 Pápulas, placas mal definidas y una vesícula tensa.



16-19 Pápulas, vesículas, erosiones y úlceras.



16-20 Pápulas, algunas excoriadas, en grupos.



16-21 Vesículas y una ampolla, la mayoría sobre una mancha eritematosa.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA La inmunofluorescencia directa detecta depósitos lineales de IgA en la membrana basal.

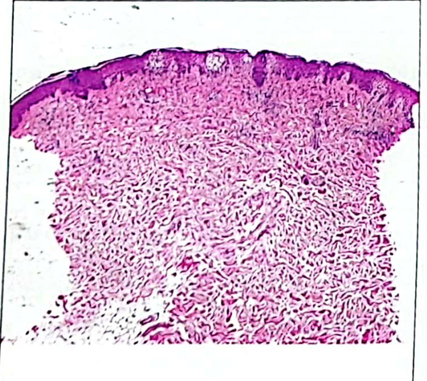
EVOLUCIÓN Las lesiones principales de dermatosis ampollosa IgA lineal son pápulas urticariales, vesículas y ampollas, que pueden ser grandes. Las pápulas no suelen durar más de algunas semanas y las vesículas y ampollas duran todavía menos. Las pápulas se resuelven sin residuo mientras que las vesículas y ampollas involucionan con costras antes de curarse y dejan máculas y manchas hiperpigmentadas o hipopigmentadas. La enfermedad se caracteriza por remisiones y exacerbaciones y puede durar años.

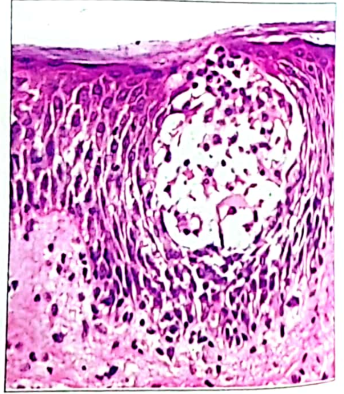
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las observaciones histopatológicas de las pápulas y ampollas de dermatosis ampollosa IgA lineal, antes conocida como dermatosis ampollosa de la infancia, son indistinguibles de las de la dermatitis herpetiforme. Se hallan conjuntos de neutrófilos en las papilas dérmicas y en los espacios subepidérmicos, así como en las vesículas subepidérmicas. Los eosinófilos siguen a los neutrófilos hasta la parte superior de la dermis y hasta el interior de las vesículas subepidérmicas. Aunque se observan depósitos de IgA en la membrana basal tanto en la dermatitis herpetiforme como en la dermatosis ampollosa IgA lineal, los depósitos son granulares en la primera y lineales en la última. Como en la dermatitis herpetiforme, la causa de la dermatosis ampollosa IgA lineal es desconocida.

TRATAMIENTO El tratamiento de elección es la dapsona. Un tratamiento alternativo es la combinación de corticoesteroides sistémicos e inmunosupresores como la azatioprina.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio de causa desconocida, consistente en lesiones pruriginosas con forma de moneda y tamaño variado; las lesiones se componen de vesículas que pronto son rascadas, dejando erosiones, ulceraciones y costras como residuo.





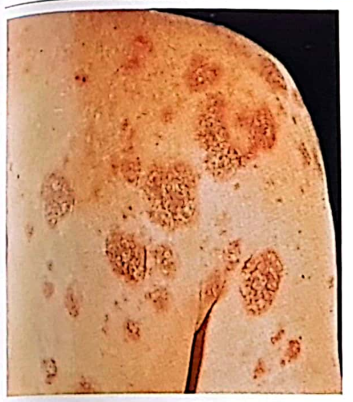




17-1 Placas numulares cubiertas por escamocostras, así como pápulas escamosas.



17-2 Placas numulares erosionadas y costrosas.



17-3 Pápulas costrosas y placas numulares.



17-4 Pápulas escamocostrosas y placas numulares.



17-5 Placas numulares grandes y pequeñas cubiertas por costras hemorrágicas. Las erosiones se deben a rascado enérgico.



17-6 Placas numulares, salpicadas por erosiones producidas por excoriación.




17-7 (a, b) Placa en forma de moneda (numular) compuesta por minúsculas vesículas y costras. También hay signos de excoriación.



17-8 Vesículas erosionadas por excoriación, con pústulas de impetiginización.



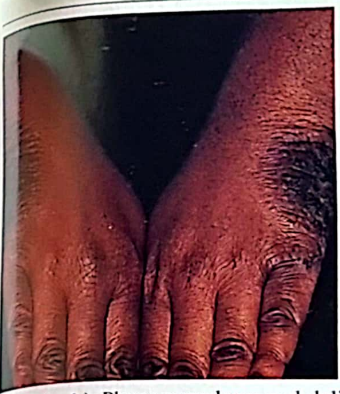
17-9 Placas numulares mal definidas, cuya superficie está salpicada por erosiones y ulceraciones por rascado furioso.



17-10 Placa en forma de moneda cubierta por escamocostras.



17-11 Placa numular mal delimitada compuesta por diminutas pápulas y papulovesículas cubiertas por escamocostras.




17-12 (a, b) Placas numulares mal delimitadas cubiertas por escamocostras.



17-13 Lesiones de dermatitis numular de larga evolución, con signos de liquen simple crónico.



17-14 Gran placa numular coronada con escamas y escamocostras.



17-15 Placas numulares cubiertas por gruesas escamocostras, con erosiones y grietas.



PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Las pruebas del parche permiten la identificación del alergeno cuando el origen es alérgico. Lo habitual es no encontrar la causa.

EVOLUCIÓN La dermatitis numular suele comenzar con una mácula rosa que rápidamente se hace vesiculosa. Una mácula y, después, una mancha de dermatitis numular está salpicada de vesículas. Tales lesiones iniciales no se ven a menudo porque el trastorno es extraordinariamente pruriginoso y la viva excoriación del afligido paciente destruye las vesículas con rapidez. Para cuando los pacientes con dermatitis numular consultan al médico suelen presentar placas costrosas impetiginizadas y, además, signos de fricción persistente (liquen simple crónico) y de excoriación (erosiones y ulceraciones). Las lesiones vesiculadas de dermatitis numular pueden resolverse en unas semanas sin mucho residuo. Sin embargo, las placas friccionadas y rascadas intensamente pueden durar meses. A veces las máculas de dermatitis numular se convierten en pápulas previamente a la aparición de vesículas.

La trayectoria de la dermatitis numular es imprevisible. A veces las lesiones brotan y desaparecen en poco tiempo. Otras veces continúan apareciendo y resolviéndose. El proceso, caracterizado por exacerbaciones y remisiones, suele durar años.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La dermatitis numular es principalmente una dermatitis vesiculosa espongiótica, con hallazgos histopatológicos indistinguibles de los de la dermatitis alérgica de contacto, la dermatitis dishidrótica y una reacción de tipo "-ide". En la clínica se diferencia de estas dolencias por la forma de moneda que adoptan, al principio los agregados de pápulas y vesículas y después las escamocostras. Aunque la causa de la dermatitis numular es desconocida, el hecho de que a veces coincida con signos de dermatitis alérgica de contacto y, a veces, con una reacción de tipo "-ide", sugiere que la hipersensibilidad retardada puede intervenir en su desarrollo.

Las lesiones clínicas e histológicas de dermatitis numular de larga evolución pueden no ser identificables como tales porque el proceso básico ha sido enmascarado por hallazgos de liquen simple crónico, a veces acompañado de signos de excoriación. Sólo la forma numular de las lesiones puede proporcionar un indicio de la naturaleza espongiótica original. La "dermatosis discoide y liquenoide exudativa crónica distintiva" de Sulzberger y Garbe era sencillamente una dermatitis numular.

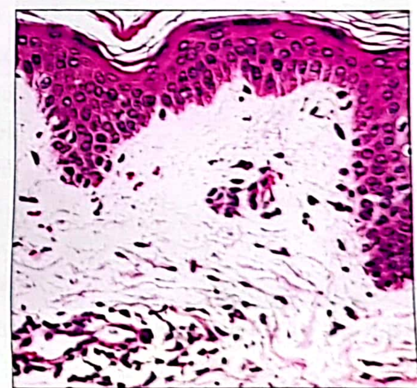
TRATAMIENTO Los corticoesteroides tópicos son útiles en las lesiones vesiculadas y costrosas, y los antibióticos orales en las impetiginizadas.

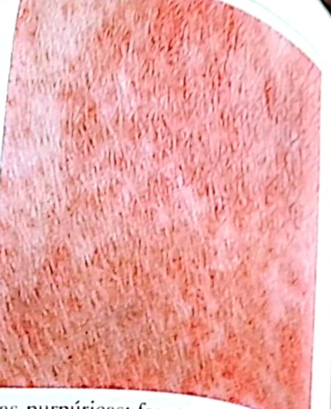
18 | DERMATITIS PURPÚRICA Y PIGMENTARIA PERSISTENTE

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio, pero no una vasculitis, que afecta especialmente a las piernas; se manifiesta por máculas y tenues pápulas purpúricas (enfermedad de Schamberg), pápulas liquenoides (púrpura liquenoide de Gougerot-Blum) y pápulas escamosas (púrpura eccematiforme de Doukas y Kapetanakis). Todas ellas parecen ser variantes de un mismo proceso patológico básico.



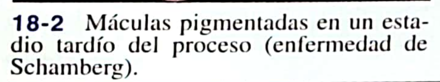






18-1 (a, b) Innumerables máculas y pápulas purpúricas; fase temprana del proceso (enfermedad de Schamberg).





18-2 Máculas pigmentadas en un estadio tardío del proceso (enfermedad de Schamberg).



18-3 Máculas pigmentadas, algunas confluentes formando manchas (enfermedad de Schamberg).





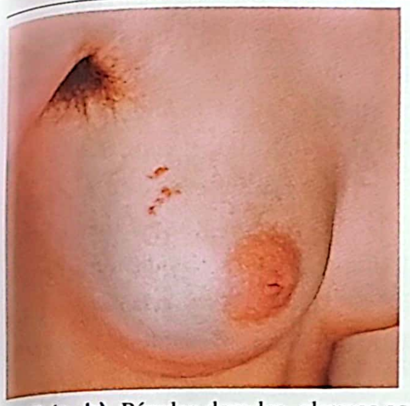
18-4 (a, b) Máculas pigmentadas (enfermedad de Schamberg).



18-5 Máculas y manchas pigmentadas (enfermedad de Schamberg).



18-6 Pápulas purpúricas liquenoides (Gougerot-Blum).





18-7 (a, b) Pápulas doradas, algunas agrupadas (liquen áureo).

EVOLUCIÓN En cada una de las manifestaciones de dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente (Schamberg, Gougerot-Blum y Doukas y Kapetanakis) las lesiones comienzan con máculas purpúricas que, en el caso de la enfermedad de Schamberg, pueden permanecer planas. En las demás formas del proceso las máculas purpúricas se convierten en pápulas purpúricas. Las pápulas purpúricas de la manifestación denominada Doukas y Kapetanakis a menudo se hacen ligeramente escamosas. El color púrpura original de las lesiones de las tres formas del proceso cambia a amarillento en semanas y, lentamente (en meses), a marrón. Pueden desarrollarse nuevas lesiones purpúricas a medida que otras más viejas se desvanecen.

La trayectoria de la dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente es muy variada. En algunos pacientes las lesiones duran sólo semanas o meses mientras que en otros el proceso se prolonga durante decenios.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Los trastornos denominados en recuerdo de Schamberg, Gougerot-Blum y Doukas y Kapetanakis son variantes morfológicas de un solo proceso: la dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente. Estas variantes morfológicas tienen en común un infiltrado de linfocitos perivascular e intersticial superficial, con eritrocitos extravasados en la porción superior de la dermis. Las lesiones tempranas de la enfermedad de Schamberg no presentan más hallazgos histopatológicos. La variante clínica de la enfermedad de Schamberg consistente en lesiones anulares es conocida como púrpura anular telangiectásica de Majocchi y, al microscopio, es idéntica a la enfermedad de Schamberg.

En las lesiones en evolución de dermatitis purpúrica de Gougerot-Blum hay un infiltrado de linfocitos en forma de banda que llena gran parte de la dermis papilar y, a veces, borra la unión dermoepidérmica. En la dermatitis purpúrica de Doukas y Kapetanakis no hay un infiltrado liquenoide de linfocitos, sino focos de espongiosis en la epidermis, sobre la que hay pequeños cúmulos de paraqueratosis. Cuando estas formas de dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente llevan varios meses de evolución, el número de eritrocitos extravasados disminuye y aumenta el número de siderófagos. El hallazgo de siderófagos en la porción superior de la dermis reticular es un signo de que el proceso existe desde hace varios años. Mientras las lesiones van desvaneciéndose, su color cambia de púrpura a dorado, de donde procede el nombre de liquen áureo.

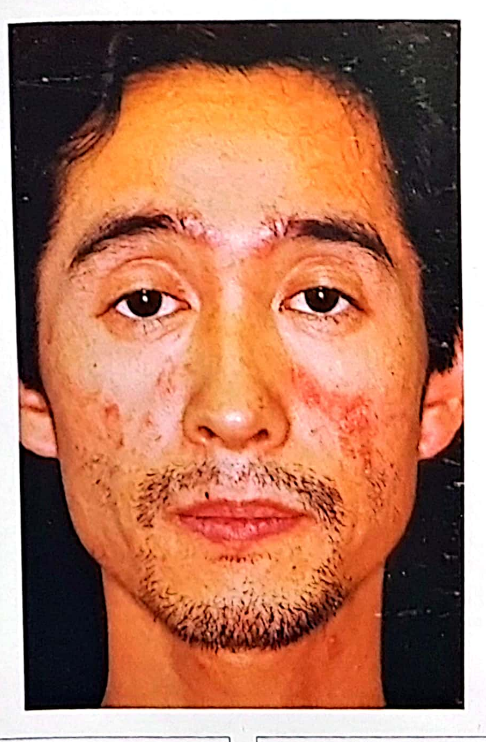
Según muchos autores la dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente es una forma de "capilaritis". En realidad, en la dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente no hay vasculitis. Hay infiltrados de linfocitos alrededor de los vasos sanguíneos y entre los haces de colágeno, pero no hay ni fibrina en la pared de las vénulas ni trombos en su luz. Dicho sea de paso, aunque sí hay casos auténticos de venulitis y arteriolitis en algunas enfermedades, la capilaritis *per se* no existe.

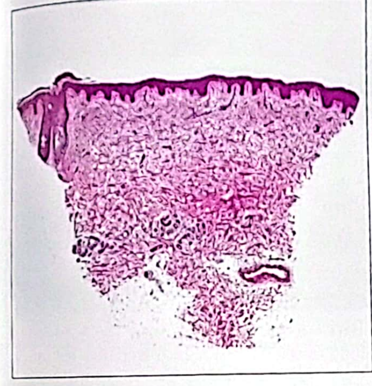
La causa de la dermatitis purpúrica y pigmentaria persistente es desconocida.

TRATAMIENTO No hay ningún tratamiento realmente satisfactorio, pero las lesiones menguan con el tiempo, dejando sólo pigmentación como residuo. Para interrumpir el proceso han sido recomendados los corticoesteroides sistémicos. También el PUVA ha sido considerado beneficioso.

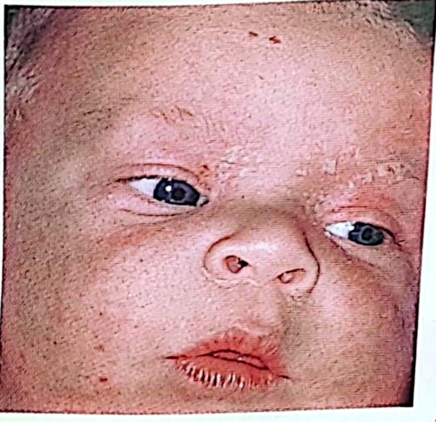
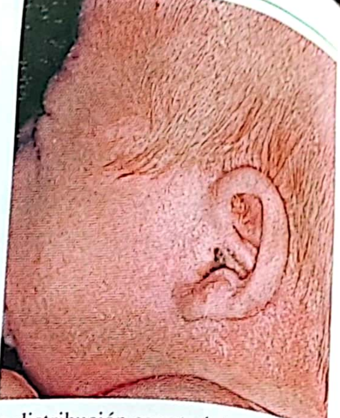
19 | DERMATITIS SEBORREICA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio consistente en minúsculas pápulas cubiertas por escamas prominentes; se localiza de forma característica en las "zonas seborreicas", es decir, en el cuero cabelludo, la frente, las cejas, los pómulos, los pliegues paranasales y nasolabiales, en la región retroauricular y, a veces, en el pecho y en las bóvedas axilares.







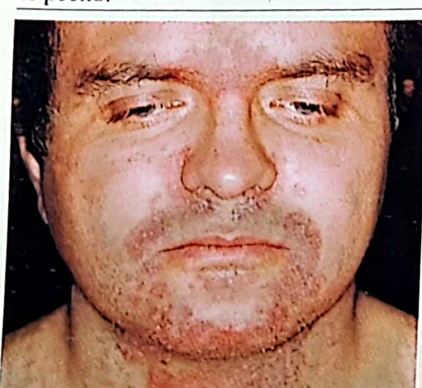
19-1 (a, b) Pápulas y placas escamosas de distribución característica.



19-2 Pápulas y placas diseminadas en el tercio central de la cara, en el cuello y en el pecho.



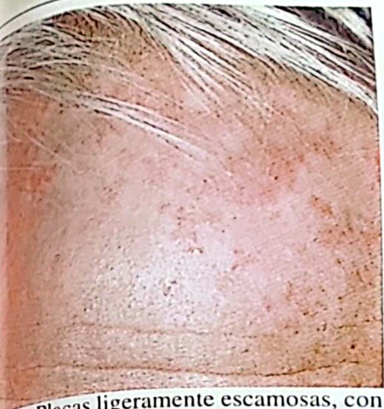
19-3 Placas escamosas mal delimitadas en el puente de la nariz, las regiones malares y paranasales, y en el mentón.



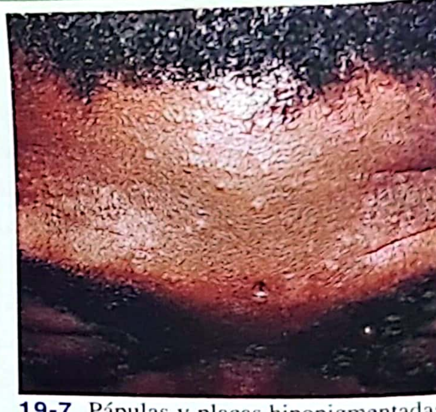
19-4 Pápulas y placas eritematoescamosas en la cara y el cuello.



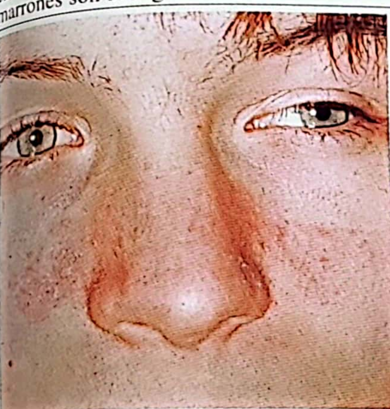
19-5 Ronchas en forma de pápulas y placas en la frente, la nariz, las regiones malares, las mejillas y el mentón.



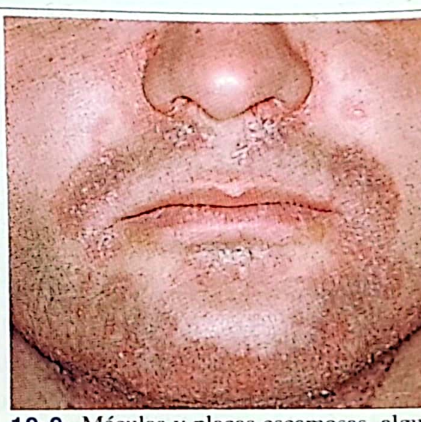
19-6 Placas ligeramente escamosas, con borde festoneado, en el cuero cabelludo y en la frente. Las numerosas máculas marrones son lentigos solares.



19-7 Pápulas y placas hipopigmentadas escamosas.



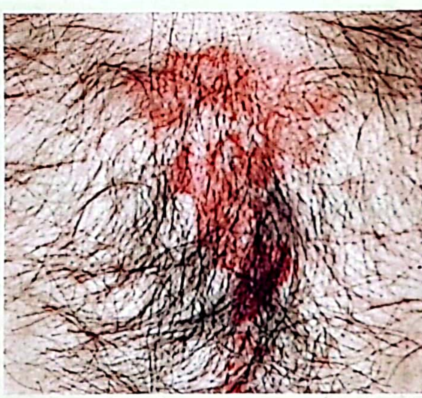
19-8 Pápulas y placas escamosas, sobre todo en la región malar.



19-9 Máculas y placas escamosas, algunas numulares y otras con borde festoneado.

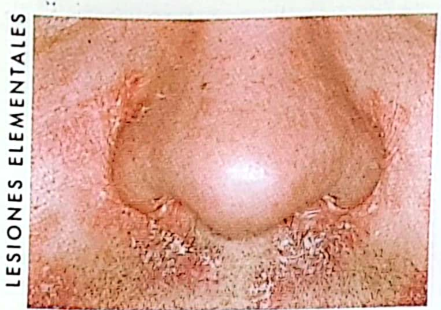


19-10 Mancha escamosa y grieta.

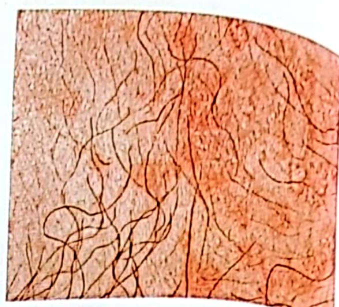


19-11 Manchas escamosas de borde festoneado en la zona pilosa del pecho.

LESIONES ELEMENTALES

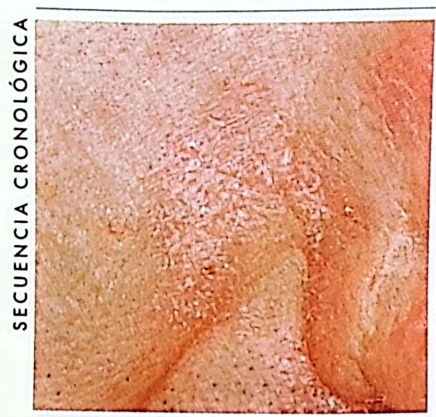


19-2 Pápulas y placas escamosas.

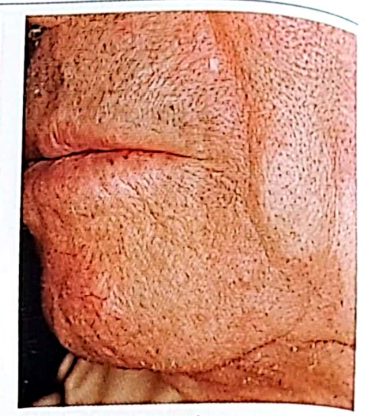


19-13 Manchas escamosas y tenues placas, algunas mal delimitadas.

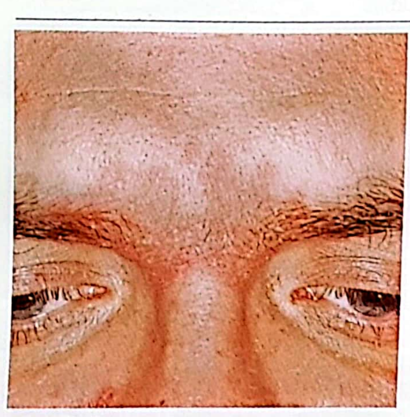
SECUENCIA CRONOLÓGICA



19-14 Máculas y pápulas rosas agrupadas, algunas cubiertas por finas escamas.

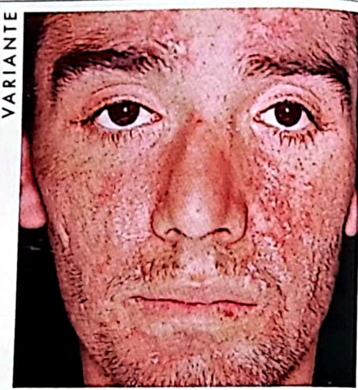


19-15 Pápulas y placas escamosas.



19-16 Placas escamosas.

VARIANTE



19-17 Dermatitis seborreica extensa en un paciente infectado por el VIH.

EVOLUCIÓN La dermatitis seborreica da comienzo con máculas rojizas cubiertas por tenues escamocostras. Con el tiempo se originan pápulas ligeramente elevadas, que pueden tener cantidades variables de escamocostras: desde apenas perceptibles hasta impresionantes. Cuando las lesiones de dermatitis seborreica se manifiestan tienden a aumentar y disminuir, pero se mantienen durante toda la vida del paciente que las soporta, extendiéndose tan ligera como implacablemente. El proceso inflamatorio empeora muy lentamente pero de forma progresiva. Primero suele localizarse en la piel sobre el nasión (cerca de las cejas), en las eminencias malares y en los pliegues paranasales. Con el curso de los años puede afectar a la mayor parte de la frente, a toda la región malar, a los pliegues paranasales y nasolabiales, a las regiones postauriculares y al esternón. No puede predecirse lo extensa que una dermatitis seborreica llegará a ser, pero sí que no involucionará sin tratamiento.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS En la clínica, la dermatitis seborreica se reconoce no por el estudio de sus lesiones elementales sino por su distribución. Sin embargo, los cortes de tejido de la biopsia muestran alteraciones características: un infiltrado perivascular superficial de linfocitos, vénulas dilatadas en la parte superior de la dermis, hiperplasia epidérmica ligera, espongiosis focal y escamocostras situadas sobre todo en los bordes de los orificios foliculares. Las lesiones de más larga evolución, especialmente las situadas sobre el esternón, muestran hiperplasia psoriasiforme, escasa espongiosis y cúmulos de escamocostras.

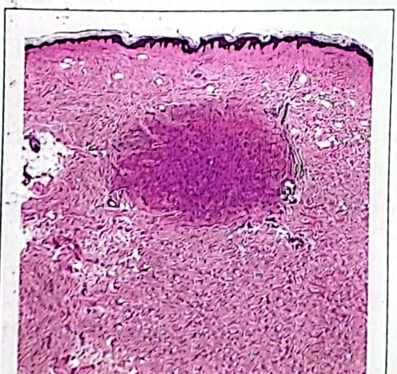
La dermatitis seborreica es un proceso inflamatorio específico, distinto de la psoriasis. Las lesiones conocidas como sebopsoriasis o seborriasis, que sugieren una combinación de ambas enfermedades, son casi siempre o una dermatitis seborreica o una psoriasis, pero no ambas simultáneamente.

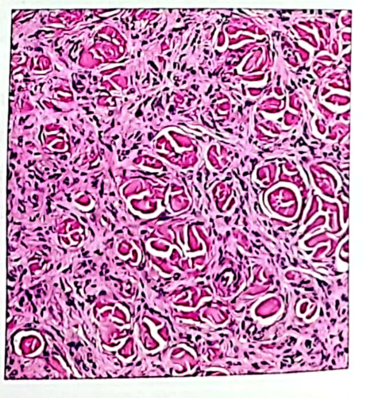
La causa de la dermatitis seborreica se desconoce.

TRATAMIENTO Los tratamientos normalizados son los corticoesteroides tópicos de baja potencia, solos o combinados con antimicóticos tópicos (ketoconazol), aparentemente para eliminar el *Pityrosporum ovale*, un saprofito de la piel al que algunos investigadores atribuyen la patogenia de la dermatitis seborreica.

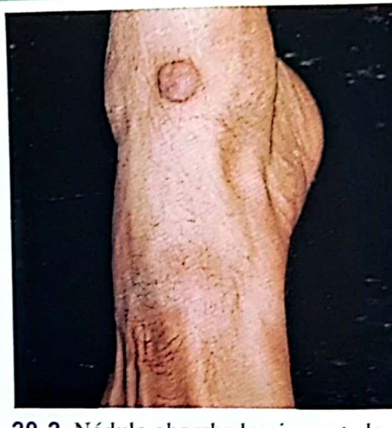
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio secundario a un traumatismo, usualmente una herida penetrante o la ruptura de un folículo; se suceden diferentes etapas: tejido de granulación con numerosos eritrocitos extravasados, inflamación granulomatosa y fibrosis. Como en el caso de otras dermatitis fibrosantes (como las cicatrices y los queloides) las pápulas y los nódulos del dermatofibroma disminuyen con el tiempo y se resuelven dejando máculas hiperpigmentadas, algunas deprimidas.











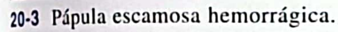


20-1 Nódulo cupuliforme pigmentado.

20-2 Nódulo abombado pigmentado.







20-3 Pápula escamosa hemorrágica.

20-4 Pápula de color herrumbroso y superficie lisa.



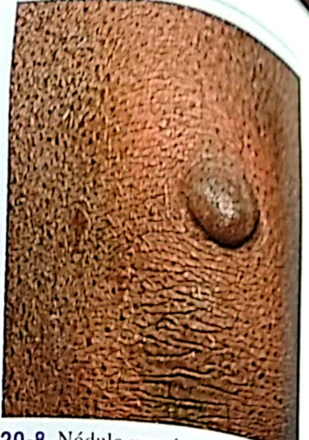


20-5 Pápula gris de superficie lisa y borde marrón rojizo.

20-6 Pápula de color rojo oscuro, de superficie lisa. Sobre ella y a su izquierda hay un nevo de Clark.



20-7 Pápula marrón oscuro.



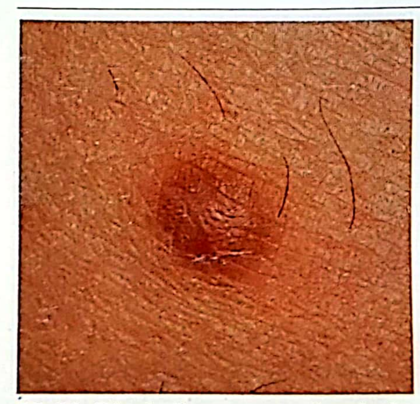
20-8 Nódulo marrón oscuro de superficie lisa.



20-9 Nódulo negro sobre el que se ha asentado un liquen simple crónico.



20-10 Nódulo cupuliforme de color marrón chocolate, ligeramente escamoso.



20-11 Pápula ligeramente abombada, de color marrón rojizo, con los pliegues naturales de la piel acusados.



20-12 Pápula marronamarillenta ligeramente elevada.



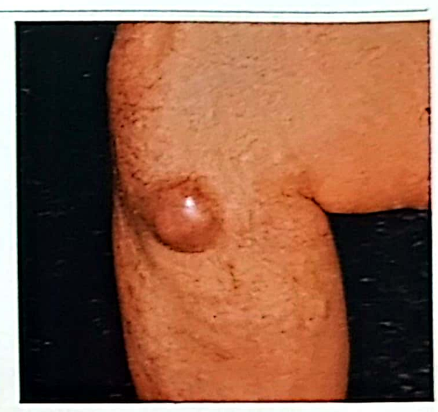
20-13 Pápula marrón ligeramente elevada.



20-14 Pápula marrón.



20-15 Mácula marrón deprimida ("signo del hoyuelo").



20-16 Nódulo marrón rojizo.

EVOLUCIÓN El dermatofibroma comienza con una mácula de color rojo oscuro, que pronto se convierte en una pápula compuesta sobre todo por tejido de granulación e innumerables eritrocitos extravasados en la dermis. En seguida aparecen abundantes macrófagos que, por la ingestión de componentes sanguíneos, adquieren los atributos de siderófagos y lipófagos. La lesión puede hacerse nodular e incluso tumoral, siendo progresivamente más sólida a consecuencia de la producción de colágeno alterado por los fibrocitos en proliferación. Con el tiempo predomina la fibroplasia

sobre la inflamación granulomatosa y, según se forma más melanina en la epidermis, la abombada y dura lesión se hace más marrón. Muchos años más tarde la lesión se aplana lentamente por el encogimiento que la fibroplasia ocasiona; a veces disminuye tanto que la lesión residual es una valécula hiperpigmentada.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El dermatofibroma es un tipo diferenciado de inflamación granulomatosa y fibrosante que se debe a algún tipo de traumatismo: a una herida penetrante, a una picadura de insecto o a la ruptura de un folículo o quiste folicular, por ejemplo. Como la apariencia anatomopatológica es tan diferente (y también la clínica) en las diferentes etapas de su evolución, se le ha dado diferentes nombres: hemangioma esclerosante (en la fase de tejido de granulación), histiocitoma (en la etapa de inflamación granulomatosa con siderófagos y lipófagos), dermatofibroma (en el período en el que predomina la fibrosis) y esclerosis nodular subepidérmica (al término de la etapa de fibrosis). El dermatofibroma difiere de otros tipos de inflamación fibrosante secundaria a traumatismos, como la cicatriz y el queloide, en que invariablemente atraviesa un período de inflamación granulomatosa. Durante ese tiempo los histiocitos pueden presentar núcleos tan notablemente anormales que a esta forma de dermatofibroma se la denomina a veces "dermatofibroma de células monstruosas".

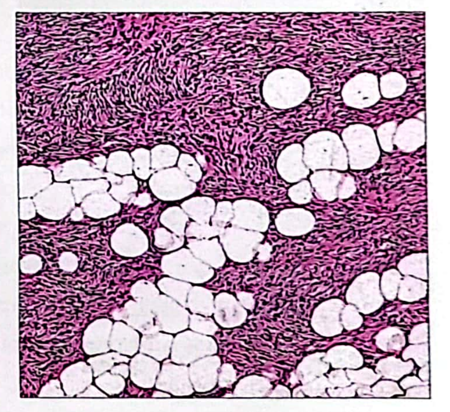
TRATAMIENTO No necesita, excepto cuando la lesión crece hasta tener varios centímetros de diámetro, en cuyo caso puede estar indicada su exéresis quirúrgica.

21 | DERMATOFIBROSARCOMA PROTUBERANTE

DEFINICIÓN Es una neoplasia maligna no epitelial (un sarcoma), probablemente de fibrocitos perineurales, que se presenta generalmente en el tronco pero también en otros lugares como las extremidades, la cara y el cuero cabelludo. Una pápula tiende a convertirse en una placa, un nódulo, un tumor o los tres conjuntamente. A veces, una placa está salpicada con muchos nódulos y tumores en racimo. El sarcoma es de "bajo grado de malignidad", es decir, sólo produce metástasis incidentalmente y, si lo hace, raramente llega más allá de los ganglios linfáticos; no obstante, también puede matar por destrucción local de tejido, como ocurre al atravesar la bóveda del cráneo y penetrar en el cerebro.










21-1 (a, b) Tumor.



21-2 Mancha sobre la que hay pápulas y nódulos, algunos ulcerados, en el abdomen.



21-3 Tumores sobre placa.




21-4 Pápulas, nódulos y tumores agrupados. La cicatriz central es de una intervención quirúrgica anterior.



21-5 Tumor contiguo a una placa, y pápulas.

EVOLUCIÓN Aunque su crecimiento es lento, el carácter de neoplasia maligna del dermatofibrosarcoma protuberante hace que su progresión sea implacable. Esta neoplasia, como prácticamente todas las malignas, comienza con una mácula que se convierte en una pápula y, más tarde, en un nódulo o un tumor. Con frecuencia alcanza un enorme tamaño. Casi siempre es multinodular y de superficie muy desigual. A medida que se hace más exofítica también es cada vez más endofítica, extendiéndose desde su lugar de origen en la dermis a la grasa subcutánea y a estructuras subyacentes como a la fascia, al músculo esquelético e incluso al propio hueso. Una vez que las células neoplásicas del dermatofibrosarcoma protuberante han penetrado en el hueso del cráneo, el paciente está perdido: el cerebro está progresivamente amenazado por la irrefrenable invasión de las células neoplásicas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Como su propio nombre indica, el dermatofibrosarcoma protuberante es un sarcoma, es decir, una neoplasia maligna no epitelial. Por razones todavía desconocidas, por muy profunda que sea la extensión de las células neoplásicas (incluso hasta la fascia, el músculo esquelético o el hueso), no suele producir metástasis. En algunas ocasiones sin embargo, probablemente en menos del 5% de los casos, se producen metástasis, pero usualmente no más lejos de los ganglios linfáticos regionales. Excepcionalmente las metástasis pueden estar diseminadas y puede sobrevenir la muerte.

En la clínica, el médico rara vez tiene la oportunidad de ver el dermatofibrosarcoma protuberante cuando todavía es sólo una pápula. Para cuando los pacientes consultan, la lesión suele ser nodular y a veces tumoral. En ocasiones la lesión es multilobulada o una placa sobre la que se han formado nódulos y tumores. Aunque el asentamiento favorito es el tronco, cualquier zona de la piel puede afectarse, incluida la cara.

Todas las formas clínicas de dermatofibrosarcoma protuberante muestran las mismas alteraciones histológicas: fascículos cortos de células no epiteliales que se entrecruzan formando un patrón estoriforme. Las células tienen núcleos finos que a menudo son ondulados. Casi nunca hay atipia nuclear y las figuras mitóticas son escasas. Para cuando se obtiene una muestra de biopsia, el proceso casi siempre afecta ya a toda la dermis y habitualmente a gran parte de la grasa subcutánea. En la grasa se crea un patrón característico fenestrado, cuyos soportes están formados por el tejido neoplásico (que también ha sustituido a gran parte

de la dermis): células neoplásicas con citoplasma escaso y núcleos ondulados y finos haces fibrilares de colágeno.

En la anatomía patológica hay muchas variantes de dermatofibrosarcoma protuberante, como el intensamente mucinoso o el asociado a melanocitos dendríticos bipolares muy pigmentados (tumor de Bednar). Otros tipos presentan zonas con células "florales", es decir, numerosas células polinucleares cuyo aspecto se compara con el de una flor (fibroblastoma de células gigantes). En síntesis, todos son meramente variantes morfológicas de dermatofibrosarcoma protuberante.

Excepcionalmente, en el dermatofibrosarcoma protuberante puede desarrollarse otro sarcoma: el denominado histiocitoma fibroso maligno o fibrosarcoma. En tal caso el pronóstico cambia de relativamente bueno en el dermatofibrosarcoma protuberante solitario a relativamente malo. Nosotros no consideramos este fenómeno ni "conversión" ni "transformación" del dermatofibrosarcoma protuberante, sino simplemente una manifestación de un determinado proceso patológico.

La célula principal del sarcoma conocido como dermatofibrosarcoma protuberante todavía no ha sido identificada con precisión. Nosotros creemos que es un fibrocito perineural y lo inferimos por el carácter ondulado de los núcleos y los finos haces fibrilares de colágeno, rasgos vistos a menudo en neoplasias con diferenciación neural. La indudable presencia de melanocitos en la sustancia de algunos casos de dermatofibrosarcoma protuberante da más solidez a esta hipótesis. Del hecho de que esta neoplasia sea negativa para todas las tinciones de inmunoperoxidasa supuestamente específicas de diferenciación neural, se concluye que el dermatofibrosarcoma protuberante no es básicamente un sarcoma con diferenciación neural.

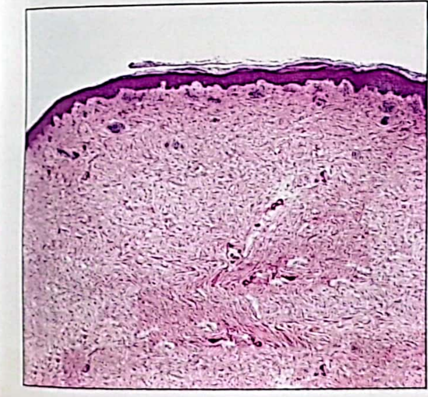
A pesar de la similitud de denominación, el dermatofibrosarcoma protuberante no tiene relación alguna con el dermatofibroma. El primero es un sarcoma, mientras que el último es una manifestación de inflamación granulomatosa y fibrosante.

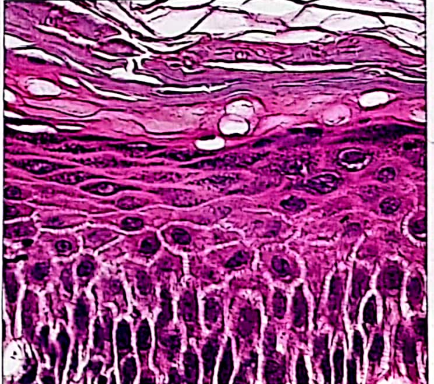
TRATAMIENTO Debe realizarse una exéresis quirúrgica completa. Los bordes de la pieza deben ser examinados cuidadosamente por un histopatólogo para garantizar que están libres de células neoplásicas. Con frecuencia estas células se extienden hasta uno o más márgenes de la muestra, lo que significa con toda seguridad persistencia local si no se realiza una intervención quirúrgica curativa adicional.

22 | DERMATOFITOSIS

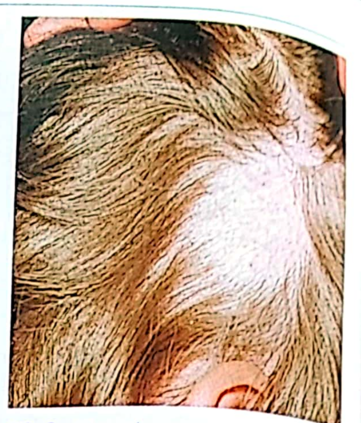
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que se debe a hongos superficiales, es decir, hongos situados en la superficie (en el estrato córneo y en otras estructuras queratinizadas); se manifiesta por pápulas de superficie lisa, pápulas escamosas, placas escamosas, nódulos, pústulas, vesículas y ampollas. Las pápulas, pústulas y nódulos pueden estar centrados en los folículos (granuloma de Majocchi). Las lesiones aparecen en cualquier zona anatómica pero lo hacen sobre todo en el cuero cabelludo (*tinea capitis*), en la región inguinal (*tinea cruris*), en las manos (*tinea manum*), en los pies (*tinea pedis*) y en las uñas (onicomicosis).



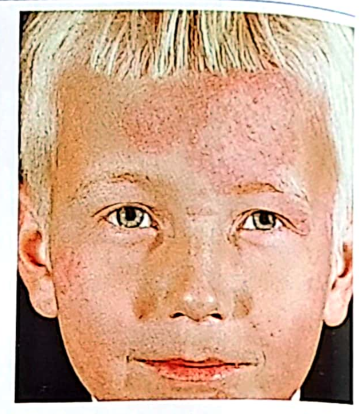




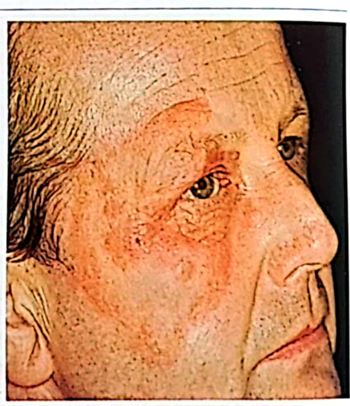

22-1 Lesión escamosa de tinea capitis.


22-2 Alopecia con escamas.


22-3 Gran placa eritematosa de alopecia, con máculas y pápulas diseminadas (míquide).


22-4 Pápulas y placas con patrón figurado.

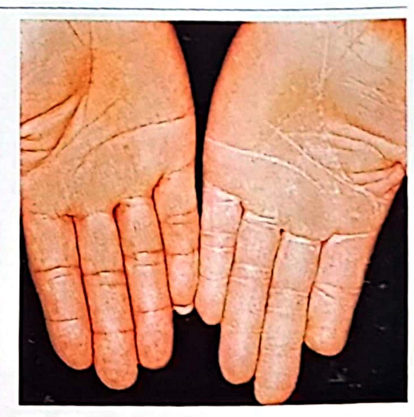

22-5 Placa con borde anular y escamoso.

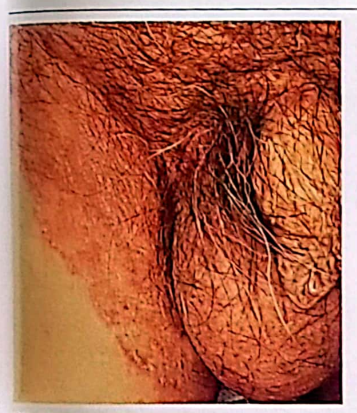

22-6 Pápulas y placas de bordes mal definidos en la frente, en la nariz y en la mejilla.

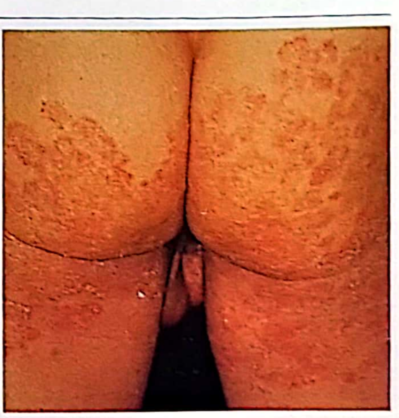

22-7 Placas numulares y pápulas eritematoescamosas.


22-8 Placas anulares eritematoescamosas.


22-9 Placas escamosas arciformes.


22-10 Palmas escamosas.


22-11 Placa eritematoescamosa con borde festoneado.


22-12 Pápulas y placas eritematoescamosas, algunas de contorno arqueado y policíclico.



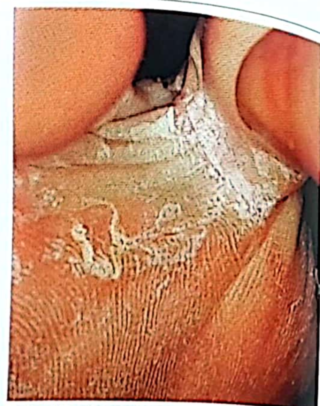
22-13 Manchas con numerosas pápulas en el borde y cerca de él.



22-14 Placa anular escamosa.



22-15 Pápulas y pústulas foliculares rodeadas de eritema; la zona periférica es escamosa y de borde festoneado (granuloma de Majocchi).



22-16 Maceración y escamas, algunas en forma de collarete.



22-17 Lámina ungueal engrosada y amarilla, con borde distal mellado.

CONFIGURACIÓN

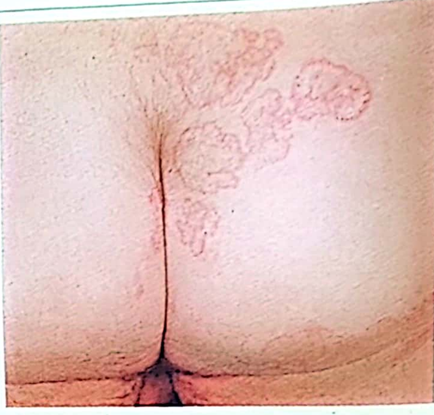


22-18 Pápulas eritematoescamosas con configuración anular.





22-19 Pápulas y vesículas cubiertas por escamas y costras; todas combinadas forman un contorno ondulado.



22-20 Disposición laberíntica de pápulas escamosas.

LESIONES ELEMENTALES



22-21 Placas escamosas formando anillos concéntricos.



22-22 Placa eritematosa con pústulas en su superficie.



22-23 Pápulas eritematosas y pústulas agrupadas con forma numular en un lado de la cara; en la línea mandibular y el mentón hay nódulos.



22-24 Gran placa numular eritematosa con numerosas pústulas superficiales.

22-25 Pápulas y pústulas en un círculo.



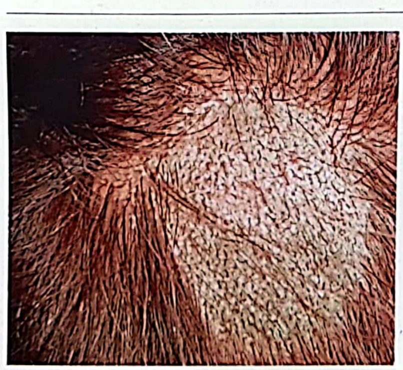
22-26 Placa de contorno figurado y borde elevado compuesto por pápulas, pústulas y costras.



22-27 Pápulas escamosas foliculares, algunas erosionadas, con hiperpigmentación difusa (granuloma de Majocchi).



22-28 Tumor eritematoso parcialmente alopécico, con superficie papilar (querión).



22-29 Mancha escamosa de alopecia.



22-30 Placa costrosa, con senos que drenan (querión).



22-31 Numerosos nódulos, pústulas y senos que drenan en una masa encharcada (querión).



22-32 Vesículas tensas y vesiculopústulas, algunas confluentes.



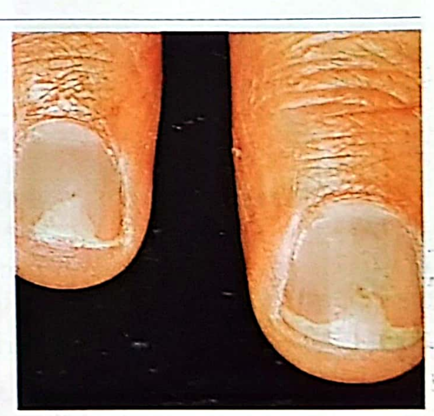
22-33 Vesículas, una ampolla a tensión y escamocostras.



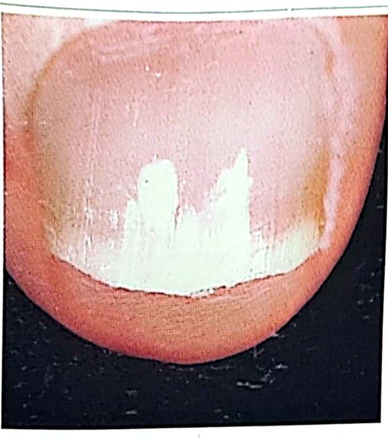
22-34 Vesículas y pústulas.



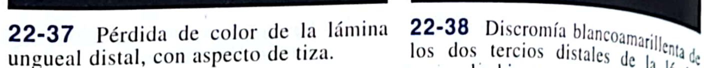
22-35 Placa eritematoescamosa con borde festoneado bien definido (distribución "en mocasín").



22-36 Onicólisis en cuña e hiperqueratosis subungueal (onicomicosis de tipo distal).

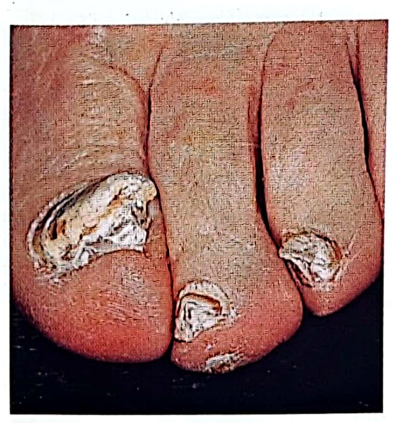






22-37 Pérdida de color de la lámina ungueal distal, con aspecto de tiza.

22-38 Discromía blancoamarillenta de los dos tercios distales de la lámina ungueal e hiperqueratosis subungueal.



22-39 Uñas muy distróficas y escamas en algunos puntos del pie.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La infección por la especie *Microsporum* se confirma con el examen mediante luz de Wood. El estudio con microscopio ordinario de preparados en KOH del raspado de piel y recorte de uñas revela hifas tabicadas. La identificación del tipo preciso de dermatofito requiere un cultivo en el medio glucosado de Sabouraud.

EVOLUCIÓN Las dermatofitosis son frecuentes, sobre todo las pápulas escamosas, papulovesículas y vesículas del "pie de atleta". Como la mayor parte de las personas afectadas saben, esta alteración va y viene, sin trata-miento, durante años. Algunas formas de dermatofitosis se autolimitan, como las lesiones centradas en el folículo del granuloma de Majocchi y, de vez en cuando, las del querión. No obstante, otras manifestaciones son tenazmente persistentes, como las onicomicosis, o las dermatofitosis de los pacientes inmunodeprimidos. En esta última circunstancia las lesiones de micosis superficial pueden ser diseminadas y crónicas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las manifestaciones morfológicas de dermatofitosis (entre ellas las máculas, pápulas, nódulos, pústulas, vesículas y ampollas), representan los efectos de los productos de los dermatofitos residentes en los queratinocitos de la piel, o sea, en el estrato córneo, capa córnea del infundíbulo, vaina interna del folículo, tallo del pelo y lámina ungueal. La gama de alteraciones histológicas de las dermatofitosis es grande; entre ellas: dermatitis espongiótica, dermatitis vesiculosa intraepidérmica, dermatitis psoriasiforme y foliculitis supurativa; la última se manifiesta por el granuloma de Majocchi, cuya denominación es errónea, ya que el proceso no es en su mayor parte granulomatoso sino una foliculitis supurativa. La afectación del tallo del pelo por los dermatofitos produce su rotura, y la afectación de la lámina ungueal, distrofia de la misma.

TRATAMIENTO

Tinea pedis: Antimicóticos tópicos.

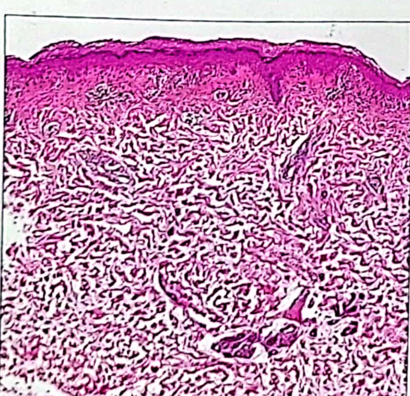
Onicomicosis: Antimicóticos orales (griseofulvina, triazoles, terbinafina).

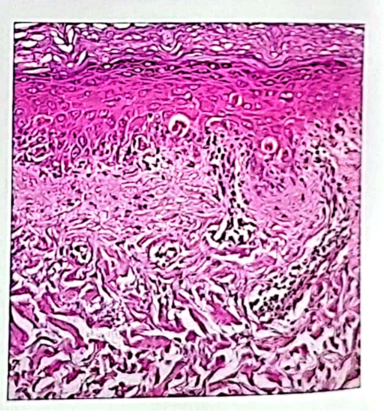
Tinea capitis: Griseofulvina, azoles orales y derivados de la alilamina.

Tinea corporis: Antimicóticos tópicos. Si está diseminada puede tratarse con antimicóticos orales.

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria de *niños y adultos*, que tiende a afectar fundamentalmente a la piel y al músculo esquelético; los signos cutáneos son manchas de color de heliotropo, especialmente en la región periocular. La enfermedad se manifiesta por una poiquilodermia de las extremidades, por pápulas que tienden a hacerse atróficas en el dorso de las articulaciones de los dedos de la mano y por debilidad muscular, sobre todo en las cinturas escapular y pélvica. La enfermedad parece ser inmunitaria y, en los adultos, se debe muchas veces a una neoplasia maligna en un órgano interno.









23-1 Manchas simétricas de eritema, con una ligera tumefacción periorbital.



23-2 Manchas eritematosas simétricas de distribución periorbitaria.



23-3 Manchas eritematosas oscuras en la cara, pecho y dorso de los brazos.



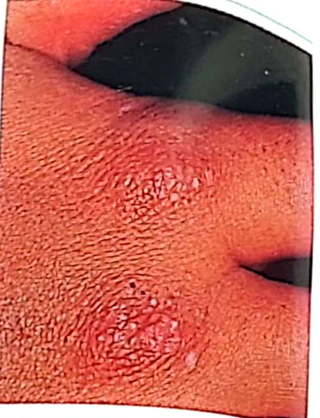
23-4 Eritema, telangiectasias y acusado edema periorbital.



23-5 Eritema oscuro.



23-6 Manchas de eritema oscuras y tumefacción periorbitaria.



23-7 (a, b) Pápulas blancas de techo aplanado sobre los nudillos.



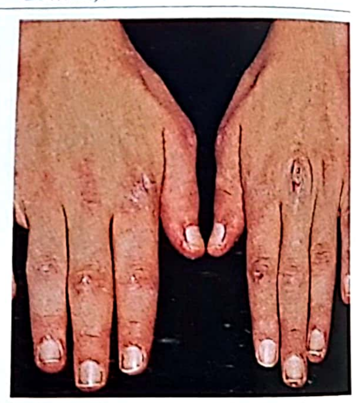
23-8 Pápulas blancas aplanadas y placa de las mismas características.



23-9 Pápulas y placas escamosas en el dorso de la mano y dedos (pápulas de Gottron).



23-10 Máculas y pápulas eritematosas.



23-11 Fenómeno de Raynaud y focos de calcificación.



23-12 Fenómeno de Raynaud, cicatrices pequeñas deprimidas y costras. Bajo las costras hay depósitos de calcio.



23-13 Poiquilodermia diseminada.



23-14 Petequias y telangiectasias en el engrosado y eritematoso pliegue proximal de la uña, y en los pliegues ungueales laterales.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Son útiles la determinación inmunoserológica de los niveles de anticuerpos antinucleares (autoanticuerpos anti-Jo-1 y anti-Mi-2) y la cuantificación de los niveles de enzimas musculares (creatina cinasa y aldolasa séricas). La electromiografía y la biopsia de músculo también sirven para establecer el diagnóstico.

EVOLUCIÓN Las lesiones de dermatomiositis son similares en los niños y en los adultos: primero enrojecimiento y tumefacción, después telangiectasias que más tarde se resuelven, generalmente con atrofia, hiperpigmentación e hipopigmentación y telangiectasias (poiquiloder-

mia). Si las lesiones son tratadas con la suficiente rapidez y eficacia pueden regresar completamente cuando todavía son rojas y edematosas, sin residuo.

El curso de la dermatomiositis varía dramáticamente desde una recuperación completa, incluso sin tratamiento, hasta una progresión rápida, en cuestión de meses, hasta la muerte. Algunos pacientes ni se recuperan rápidamente ni mueren con celeridad, sino que tienen un curso largo marcado por una discapacidad progresiva, manifestada con profunda debilidad, deformidad de las extremidades y depósitos de calcio en la piel y en el músculo.

Raras veces las lesiones cutáneas se producen sin enfermedad muscular (dermatomiositis amiopática).

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las lesiones cutáneas de dermatomiositis son muy variadas; oscilan desde telangiectasias aisladas (sobre todo en la cara, aunque también en el pliegue ungueal proximal), pasando por innumerables telangiectasias contiguas en los párpados (que dan a la piel un tinte purpúreo de heliotropo), hasta poiquilodermia y calcificación. Al principio de la enfermedad las alteraciones palpebrales son acompañadas por un profundo edema. Cuando el eritema, edema y telangiectasias de la piel de las extremidades y, sobre todo, de la cara, duran muchos meses, se produce poiquilodermia. La calcificación es rápidamente visible como un material blanco (semejante a la tiza) que sobresale de la piel.

Los hallazgos histopatológicos de varias formas clínicas de dermatomiositis, tales como el eritema, el edema y la poiquilodermia, son muy similares a los de diversas lesiones de lupus eritematoso. En ambas enfermedades, las lesiones relativamente tempranas se caracterizan por lo siguiente: infiltrados dispersos de linfocitos alrededor de las vénulas del plexo superficial, linfocitos salpicados a lo largo de la unión dermoepidérmica junto con alteración vacuolar de la misma, aspecto emborronado de la unión dermoepidérmica y epidermis adelgazada, desprovista de crestas interpapilares separadas. Más tarde, las lesiones de ambas enfermedades presentan una membrana basal engrosada situada entre el epitelio (epidérmico y anexial) y la dermis.

La epidermis, que en determinados focos puede ser extraordinariamente fina, muestra cantidades variables de ortoqueratosis compacta. En todas las etapas de la dermatomiositis y del lupus eritematoso puede encontrarse abundante mucina en la dermis reticular. Al contrario que en el lupus eritematoso, los infiltrados de linfocitos de la dermatomiositis tienden a ser dispersos y a afectar exclusivamente a las vénulas del plexo superficial, respetando las del plexo profundo.

Los mismos datos histopatológicos que caracterizan a las lesiones de dermatomiositis en los párpados y en las extremidades, que culminan en poiquilodermia, se observan también en las pápulas de Gottron y en los pliegues ungueales proximales. Los hallazgos cruciales para el diagnóstico histopatológico de cada una de estas lesiones se hallan en la unión dermoepidérmica, en su aspecto emborronado y engrosamiento de la membrana basal, y en la epidermis focalmente adelgazada.

El calcio puede observarse con microscopio ordinario en forma de fragmentos de material purpúreo, separados de los infiltrados de células inflamatorias de la dermis reticular.

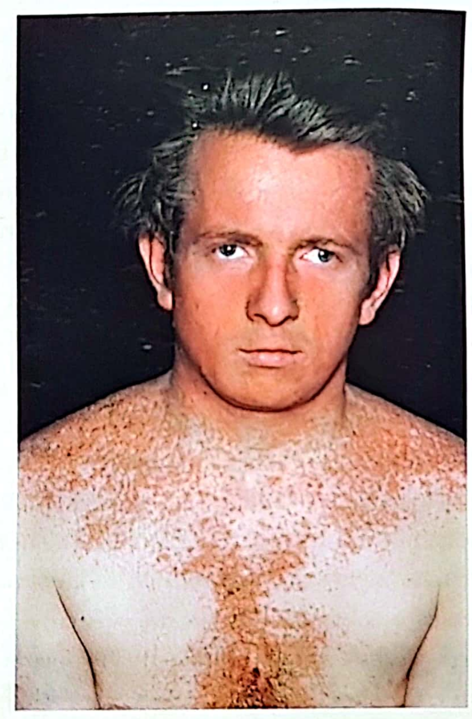
Al microscopio, el músculo esquelético afectado por la dermatomiositis se caracteriza por zonas de infiltrados de linfocitos que menguan con el tiempo dejando una alteración permanente de las miofibrillas.

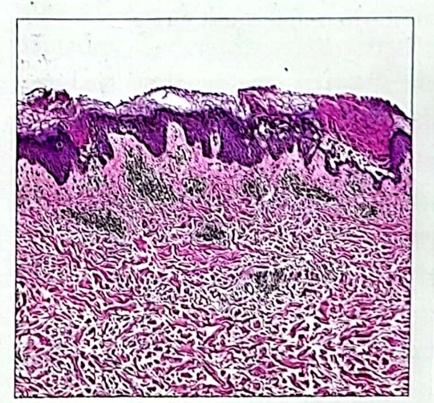
La causa de la dermatomiositis de más del 50% de los adultos mayores de 40 años es una neoplasia maligna interna, que usualmente es un carcinoma, pero que también puede ser un linfoma. Cuando el carcinoma es extirpado antes del desarrollo de metástasis, o cuando el linfoma es tratado con eficacia, los signos de dermatomiositis en la piel y en el músculo tienden a desaparecer, excepto los que son permanentes, como la poiquilodermia. En los adultos que no padecen una neoplasia maligna interna la causa de la dermatomiositis se desconoce. En ellos, igual que en los niños, se supone un mecanismo inmunitario o una causa vírica.

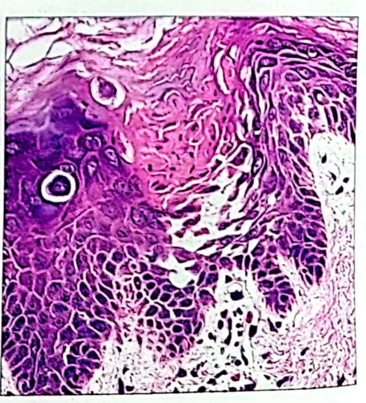
TRATAMIENTO En los adultos debe buscarse una neoplasia maligna interna de origen, que en el caso de hallarse debe ser tratada expeditivamente.

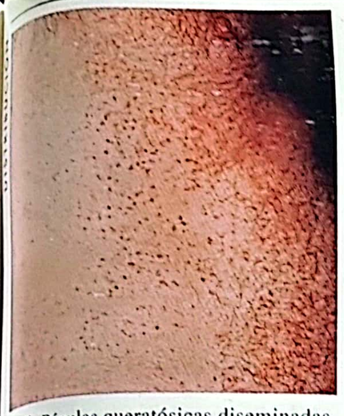
El tratamiento de elección de la dermatomiositis son los corticoesteroides sistémicos. La azatioprina puede ser una asociación eficaz, así como la gammaglobulina intravenosa a grandes dosis.

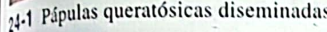
DEFINICIÓN Es un trastorno determinado genéticamente, en el que se producen numerosas pápulas adyacentes queratósicas en la piel (especialmente del tronco), uñas y mucosas (sobre todo en el paladar) y, a veces, también en otras partes del tracto gastrointestinal.











24-1 Pápulas queratósicas diseminadas.



24-2 Pápulas escamosas, algunas separadas y costrosas, otras coalescentes.

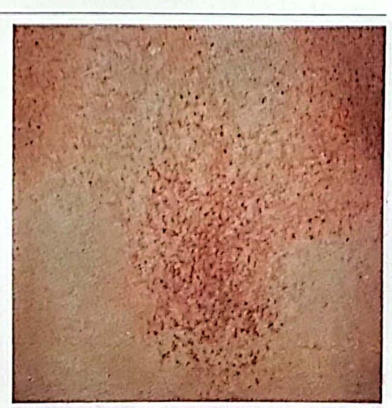




24-3 (a, b) Pápulas queratósicas pigmentadas distribuidas simétricamente.



24-4 Pápulas queratósicas con disposición cuneiforme.



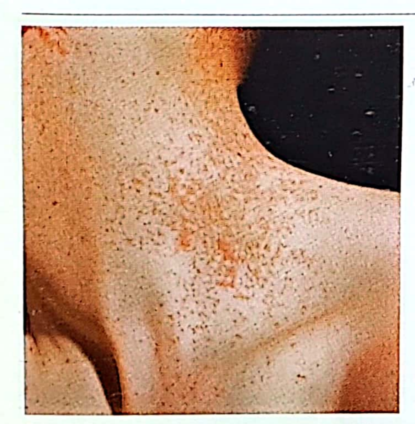
24-5 Pápulas queratósicas.



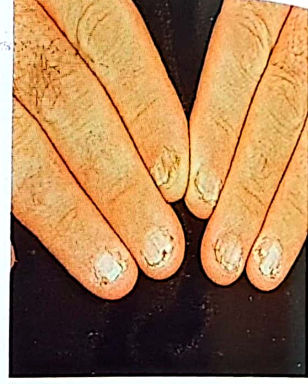
24-6 Pápulas queratósicas.



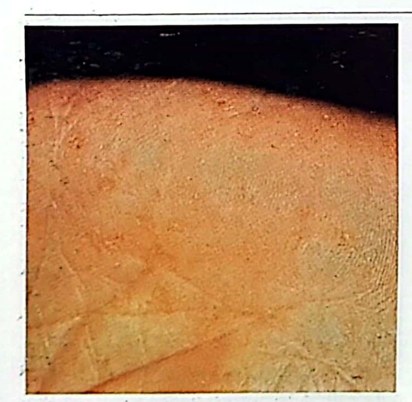
24-7 Pápulas y placas queratósicas y costrosas por impetiginización de las lesiones en la región retroauricular.



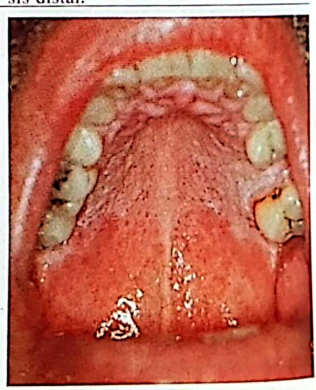
24-8 Pápulas queratósicas en el cuello y en la cara.



24-9 Todas las láminas ungueales están afectadas: una con pterigión, algunas con crestas longitudinales y otras con onicólisis distal.



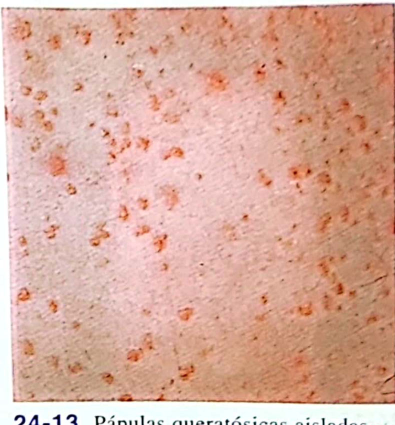
24-10 Pits (hoyitos) palmares.



24-11 Patrón "en empedrado", formado por pápulas queratósicas en el paladar.



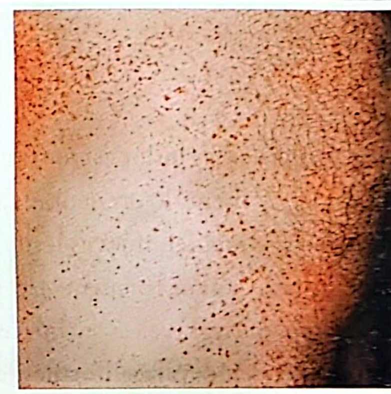
24-12 Pápulas queratósicas, unas separadas, otras confluentes.



24-13 Pápulas queratósicas aisladas.



24-14 Pápulas queratósicas agrupadas.



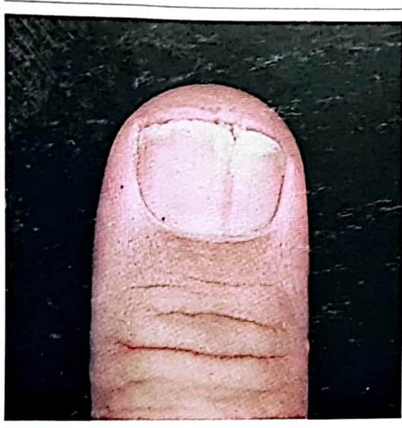
24-15 Pápulas queratósicas.



24-16 Pápulas queratósicas coalescentes, que forman incipientes placas mal definidas.



24-17 La concurrencia de pápulas queratósicas ha formado una placa.




24-18 Onicólisis cuneiforme.



24-19 Canal distrófico cercano a la línea media de una uña, y onicólisis e hiperqueratosis subungueal en ambas uñas.

EVOLUCIÓN Las lesiones no tratadas de la enfermedad de Darier persisten y a menudo empeoran; con el tiempo, se hacen más queratósicas y se añaden nuevas lesiones en la piel, uñas y mucosas. La impetiginización es frecuente, secundaria a rascado vigoroso. Más rara, pero más grave, es la infección secundaria por el virus del herpes (erupción variceliforme de Kaposi), una enfermedad que tiende a extenderse a donde quiera que haya lesiones cutáneas de enfermedad de Darier.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La enfermedad de Darier fue conocida en un principio y de forma imprecisa como queratosis folicular, pero generalmente respeta los folículos y también afecta a zonas carentes de ellos como las uñas, la cavidad bucal e incluso tramos del tubo digestivo. Es una genodermatosis diferenciada que se presenta con innumerables pápulas queratósicas. Cada pápula tiene una zona de engrosamiento epidérmico caracterizado por una hendidura suprabasal, células acantolíticas disqueratósicas en los estratos espinoso y granuloso, y células acantolíticas paraqueratósicas en la base de una columna de paraqueratosis; esta serie de hallazgos se ha descrito como "disqueratosis

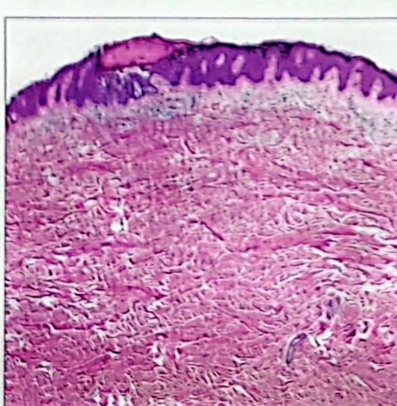
acantolítica focal". A pesar de que estas mismas alteraciones histológicas pueden observarse también en otras enfermedades, la enfermedad de Darier puede ser diferenciada de las demás por la clínica. Las enfermedades caracterizadas por disqueratosis acantolítica focal incluyen una variante de la enfermedad de Grover, un tipo de nevo epidérmico que adopta forma lineal, zosteriforme o segmentaria, una alteración que afecta a las palmas y plantas por entero de forma similar a la queratodermia palmoplantar, y una pápula solitaria (acantoma acantolítico disqueratósico). Las mismas características histopatológicas de la enfermedad de Darier en la piel se encuentran, más o menos, en las uñas y mucosas. Cuando la enfermedad de Darier se complica con una impetiginización o una infección por el virus del herpes, el proceso subyacente todavía es reconocible, tanto en la clínica como en la histopatología.

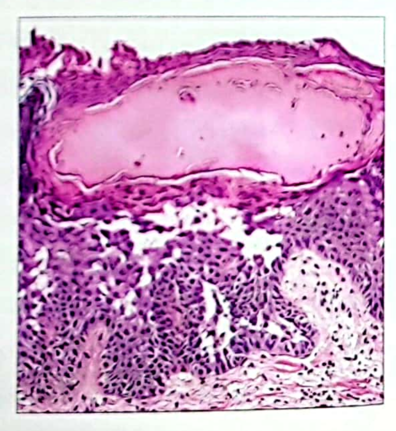
Aunque la enfermedad de Darier es clasificada en los libros de dermatología y dermatohistopatología como una dermatitis vesiculosa intraepidérmica, no es tal; es una anormalidad particular de la queratinización, similar a otras alteraciones de la queratinización como la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (y sus variantes más circunscritas como la ictiosis *hystrix*) y la poroqueratosis de Mibelli (y otras variantes de poroqueratosis). Los datos histopatológicos de cada una de estas afecciones queratósicas son exclusivos: una hiperqueratosis epidermolítica en la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa y una laminilla cornoide en la poroqueratosis de Mibelli.

TRATAMIENTO Lo más eficaz es la administración sistémica de retinoides (etretinato, acitretina). En el caso de una infección secundaria por bacterias, están indicados los antibióticos orales. De forma tópica pueden administrarse "queratolíticos" y gel de ácido retinoico. También se ha empleado la dermabrasión.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio caracterizado por una erupción pruriginosa papulosa y raramente papulovesiculosa, de causa desconocida; afecta a personas mayores de 40 años (usualmente mayores de 60), a menudo en zonas descubiertas pero a veces de forma diseminada. Aunque originalmente fue llamada "dermatosis acantolítica transitoria" por Grover, el trastorno dura generalmente muchos meses, e incluso años.













25-1 Pápulas, algunas erosionadas por excoriación.

25-2 Pápulas aisladas.



25-3 Pápulas separadas, algunas con signos de excoriación.



25-4 Pápulas aisladas ligeramente queratósicas, cercanas entre sí.



25-5 Pápulas separadas y dispersas, con indicios de papulovesículas.

EVOLUCIÓN Las pápulas de la enfermedad de Grover pueden durar días, si son de superficie lisa, o semanas, si son queratósicas. Como ya se ha indicado, aunque la enfermedad fue inicialmente denominada "dermatosis acantolítica transitoria" por el propio Grover, habitualmente dura meses o años, en lugar de semanas, como pensó él originariamente. En cambio, cuando la enfermedad de Grover es provocada por luz ultravioleta intensa, tanto las lesiones como la propia enfermedad pueden durar poco más de una semana.

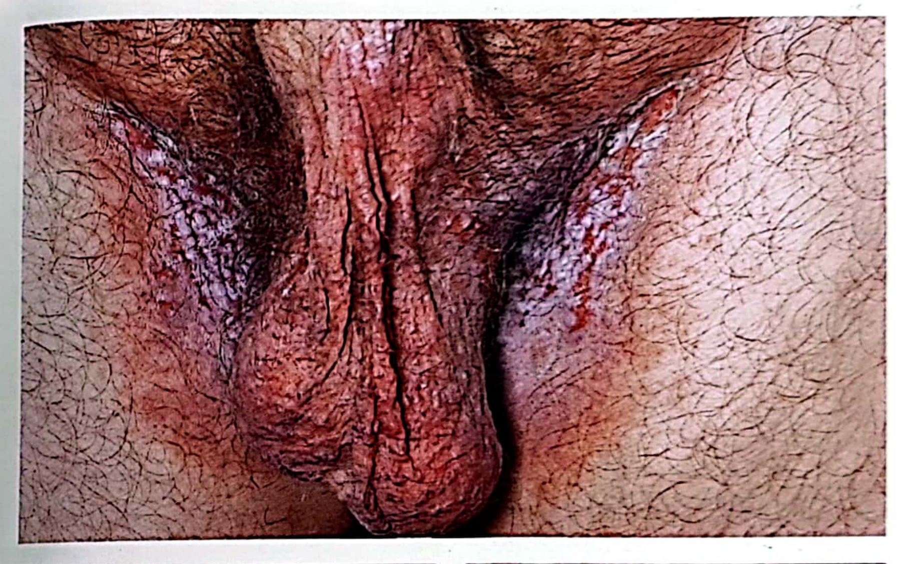
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El rasgo común de la clínica de la enfermedad de Grover son las pápulas. El dato común histopatológico de sus lesiones elementales es la presencia en la epidermis de algunas células acantolíticas. Las pápulas tienen una superficie lisa o queratósica. Aquéllas con superficie lisa presentan células acantolíticas con un patrón similar al de dichas células en el pénfigo vulgar, en el pénfigo foliáceo o en la enfermedad de Hailey-Hailey. Las pápulas queratósicas muestran alteraciones parecidas a las de la enfermedad de Darier. Cualquiera de estos modelos histopatológicos puede presentar espongiosis. A veces pueden verse varios patrones en los cortes de tejido de la muestra de una biopsia de una lesión de enfermedad de Grover.

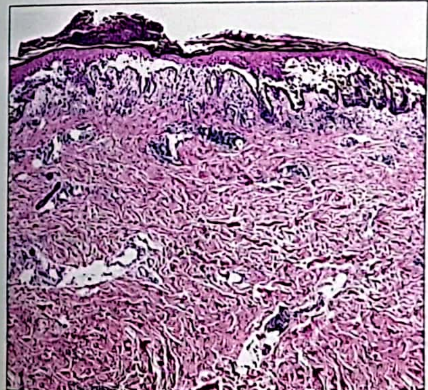
Las pápulas de la enfermedad de Grover son notoriamente pruriginosas y las más pruriginosas son aquéllas en las que hay numerosos eosinófilos en la parte superior de la dermis.

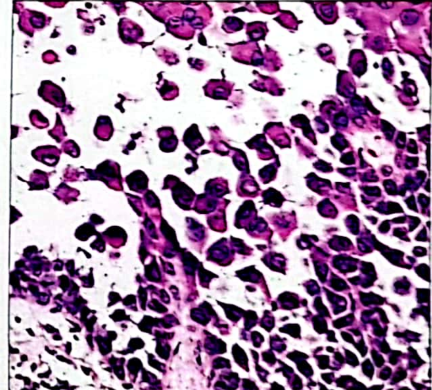
La causa de la enfermedad de Grover es desconocida.

TRATAMIENTO Para el alivio del prurito intenso pueden ser útiles los corticoesteroides tópicos, los antipruriginosos locales y los antihistamínicos sistémicos. Los retinoides sistémicos han hecho remitir la erupción y causado la involución de las lesiones en algunos pacientes.

DEFINICIÓN Es una enfermedad vesiculoampollosa en la que las ampollas suelen ser flácidas y localizadas en las zonas intertriginosas, especialmente en el cuello, las axilas, los pliegues inframamarios y las ingles. La enfermedad es notoriamente refractaria al tratamiento. El nombre inicialmente asignado a la enfermedad por los hermanos Hailey, pénfigo familiar benigno crónico, es engañoso, porque la afección no tiene relación alguna ni con el pénfigo vulgar ni con el pénfigo foliáceo.







26-1 Vesiculopústulas, maceración, erosiones, escamas e hiperpigmentación en la ingle.



26-2 Maceración, erosiones, grietas, escamas y escamocostras en una placa axilar cuya periferia está hiperpigmentada.



26-3 Pápulas y placas cubiertas por escamocostras.



26-4 Placa con signos de maceración y erosiones.



26-5 Maceración extensa, erosiones, úlceras y, en la periferia, una mancha.



26-6 Agregados de vesículas y pústulas, costras, erosiones, milios y manchas hiperpigmentadas.

EVOLUCIÓN La enfermedad en sí es persistente y sus lesiones son refractarias al tratamiento: ampollas que se resuelven con erosiones que, a su vez, se curan con lentitud. Cuando una persona desarrolla la enfermedad de Hailey-Hailey es probable que sus lesiones aparezcan y desaparezcan durante el resto de su vida. Los nuevos brotes no pueden prevenirse. Cuando se desarrollan, se mantienen durante muchas semanas y meses, apareciendo nuevas ampollas en la periferia del proceso, que avanza de forma centrífuga dejando en su estela erosiones, costras y, finalmente, alteraciones de la pigmentación. La maceración, una consecuencia inevitable de la enfermedad por su clara predilección por las zonas intertriginosas, complica aún más el cuadro.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La enfermedad de Hailey-Hailey es fundamentalmente una enfermedad ampollosa intraepidérmica, caracterizada por la presencia de células acantolíticas disqueratósicas en la vesiculoampolla. Los datos histopatológicos difieren de los del pénfigo vulgar en que en la enfermedad de Hailey-Hailey la epidermis es más gruesa, generalmente cubierta por escamocostras y asociada a células acantolíticas que ocupan al menos la mitad de su grosor; asimismo, las células acantolíticas también son disqueratósicas y, con frecuencia, poligonales.

Además, al revés que en el pénfigo vulgar, las células acantolíticas se mantienen próximas unas de otras a consecuencia de que el ensamblaje entre ellas sigue preservado aun después de la pérdida de la unión de los desmosomas. Las vesículas y ampollas de la enfermedad de Hailey-Hailey suelen ser flácidas. La serie de hallazgos histopatológicos de la enfermedad de Hailey-Hailey es específica, y la distingue de todas las demás enfermedades ampollosas intraepidérmicas que se producen por acantólisis.

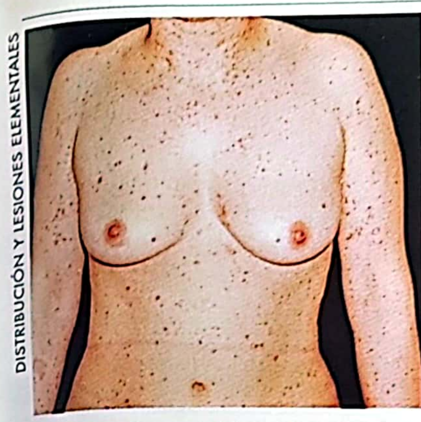
TRATAMIENTO Los antibióticos tópicos y sistémicos para eliminar la infección secundaria a veces son paliativos. En algunos pacientes han sido beneficiosos la cirugía con láser (pulsado de CO_2) y la dermabrasión. Se considera que la exéresis quirúrgica de la piel axilar e inguinal es útil para prevenir el desarrollo de nuevas lesiones.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio en el que las lesiones hacen erupción y evolucionan rápidamente (así es en la pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda), desde máculas y pápulas eritematosas a pápulas purpúricas, a papulovesículas que pueden ser hemorrágicas, a úlceras, a escaras y, finalmente, a cicatrices. Otras veces las máculas evolucionan más lentamente (como sucede en la pitiriasis liquenoide crónica) hasta transformarse en pápulas escamosas. En algunos pacientes las lesiones de desarrollo rápido y las de evolución lenta pueden coexistir, es decir, pueden coincidir pápulas purpúricas y pápulas escamosas.





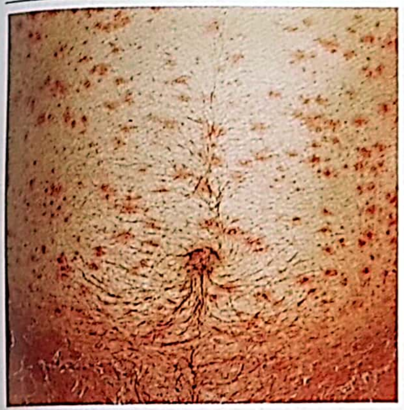




27-1 Pápulas purpúricas diseminadas.



27-2 Pápulas purpúricas diseminadas.



27-3 Pápulas purpúricas, algunas cubiertas por costras hemorrágicas.



27-4 Pápulas separadas.



27-5 Pápulas purpúricas aisladas, una cubierta por una costra hemorrágica.



27-6 Pápulas purpúricas.



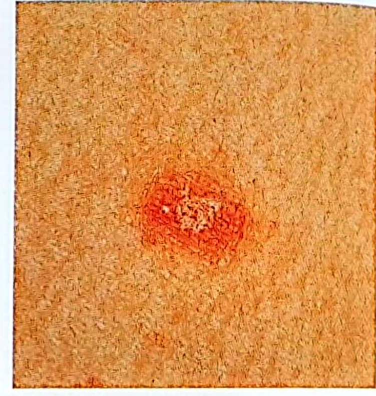
27-7 Pápulas eritematosas de superficie lisa, pápulas escamosas y pápulas con costras hemorrágicas.



27-8 Pápulas eritematosas, pápulas purpúricas, pápulas escamocostrosas y escamocostras.

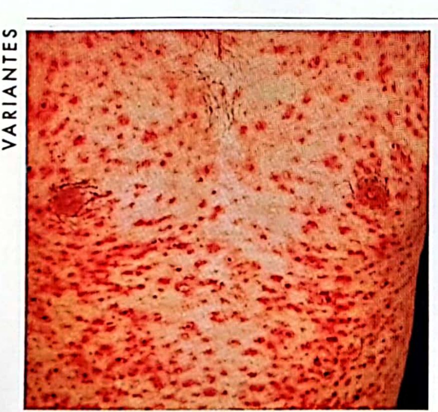


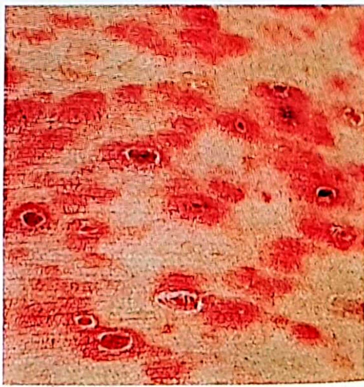
27-9 .Pápulas de superficie lisa, escamosas y costrosas.



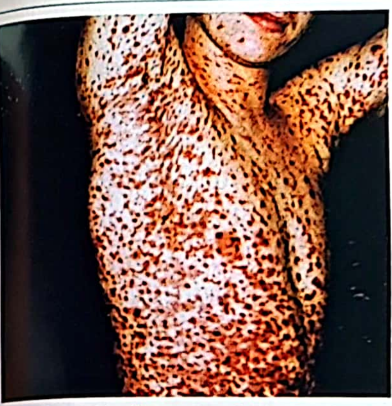
27-10 Pápula escamosa.

VARIANTES





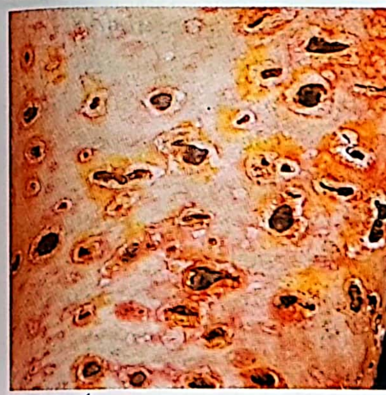
27-11 (a, b) Innumerables pápulas purpúricas diseminadas, muchas ulceradas y cubiertas por costras hemorrágicas, de pitiriasis liquenoide aguda.



27-12 Máculas, manchas y pápulas hemorrágicas, muchas ulceradas y cubiertas por costras hemorrágicas ("fulminante").



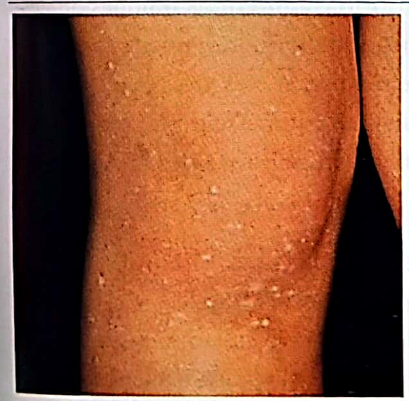
27-13 Pápulas de superficie lisa y pápula ulcerada cubierta por una escara, de pitiriasis liquenoide aguda.



27-14 Úlceras, escaras y cicatrices de pitiriasis liquenoide aguda.



27-15 Pápulas aisladas de pitiriasis liquenoide crónica.





27-16 (a, b) Múltiples pápulas cubiertas por escamas blancas como la tiza, de pitiriasis liquenoide crónica.

EVOLUCIÓN Las lesiones de la enfermedad de Mucha-Habermann evolucionan de dos modos muy distintos: como una rápida eflorescencia o paso a paso. La primera (aguda) comienza con máculas rosas que pronto se convierten en pápulas rojizas. Éstas suelen transformarse con rapidez en papulovesículas, que se necrosan y ulceran formando escaras que se curan con cicatrices. A veces el proceso es tan fulminante que sólo hay vesículas o incluso ampollas, hemorrágicas.

La manifestación de la enfermedad de Mucha-Habermann caracterizada por el desarrollo rápido de las lesiones, que generalmente culminan en forma de vesículas, se conoce formalmente como "pitiriasis liquenoide y varioliforme aguda". Una exageración de este proceso da lugar a la enfermedad de Mucha-Habermann "fulminante", con vesículas y ampollas hemorrágicas diseminadas que se ulceran profundamente y se cubren por una escara. Los pacientes con esta forma necrosante grave de la enfermedad pueden morir por ella.

Por el contrario, las lesiones de desarrollo lento de la enfermedad de Mucha-Habermann (crónica) comienzan con máculas rosas que evolucionan muy lentamente a pápulas más rojas, que se hacen escamosas. Con el tiempo se transforman en pápulas escamosas marrones que, tras muchos meses, se convierten en máculas hiperpigmentadas. La forma lenta de la enfermedad de Mucha-Habermann se conoce como "pitiriasis liquenoide crónica".

Resumiendo, las lesiones de evolución rápida de la enfermedad de Mucha-Habermann pueden convertirse en vesículas en unos días, en escaras en pocas semanas y en cicatrices más tarde. Las lesiones de desarrollo lento de la enfermedad de Mucha-Habermann muestran su existencia con pápulas escamosas durante muchos meses y, a veces, años. La duración de la enfermedad es imprevisible: la forma aguda puede resolverse en semanas mientras que la forma crónica puede estar reavivándose durante años.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Tanto en la clínica como en la anatomía patológica, la enfermedad de Mucha-Habermann es un solo proceso diferenciado. No es la única en presentarse con lesiones que pueden evolucionar con rapidez haciéndose vesículas y ampollas, o con lentitud manteniéndose como pápulas escamosas. Lo mismo ocurre con el liquen plano, que puede consistir en vesículas (liquen plano ampolloso) o en pápulas escamosas; con la psoriasis, que puede tener pústulas (psoriasis pustulosa) o pápulas o placas escamosas; y con el lupus eritematoso (dermatitis lúpica), que puede presentar ampollas (lupus eritematoso ampolloso) o simplemente pápulas y placas escamosas.

Las pápulas de pitiriasis liquenoide aguda se caracterizan con el microscopio por un infiltrado cuneiforme de linfocitos perivascular, superficial y profundo, y por linfocitos dispersos a lo largo de la unión dermoepidérmica junto a alteración vacuolar. Hay queratinocitos necróticos individualizados por toda la epidermis, que muestra balonización y espongiosis. También hay paraqueratosis, que puede contener neutrófilos. Si hay numerosos eritrocitos extravasados, las lesiones son purpúricas. Si la balonización y la espongiosis terminan con vesiculación, se produce una papulovesícula. Cuando la necrosis epidérmica es extensa y sobreviene una ulceración, surge una escara. Si la ulceración es lo suficientemente profunda, el resultado es una cicatriz.

La histopatología de la pitiriasis liquenoide crónica se caracteriza por lo siguiente: infiltrado perivascular superficial de linfocitos, linfocitos y alteración vacuolar a lo largo de la unión dermoepidérmica, algún queratinocito necrótico en la epidermis, algún indicio, si acaso, de balonización y espongiosis, y delicados cúmulos de paraqueratosis. Las lesiones de esta presentación clínica escamosa nunca evolucionan a vesiculación, ulceración, escaras o cicatrices.

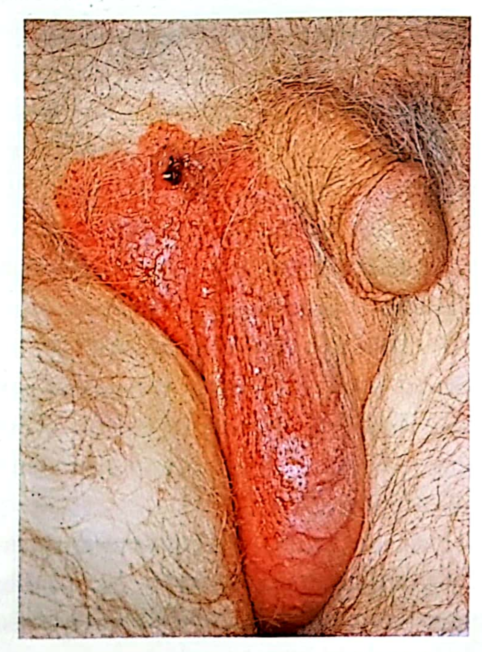
No pocas veces, algunos pacientes con pitiriasis liquenoide muestran lesiones agudas y crónicas simultáneamente. La manifestación fulminante del proceso es sencillamente una forma caricaturesca de pitiriasis liquenoide aguda.

A pesar de algunas similitudes clínicas entre la enfermedad de Mucha-Habermann y la papulosis linfomatoide, no guardan relación alguna: la enfermedad de Mucha-Habermann es un proceso inflamatorio, mientras que la papulosis linfomatoide es un linfoma.

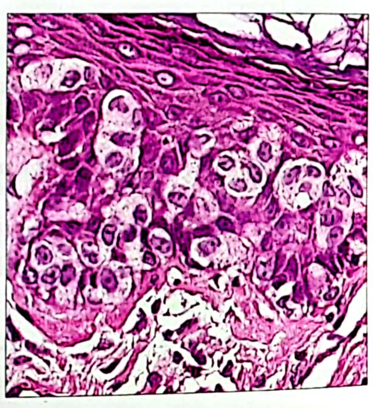
TRATAMIENTO En la forma aguda están indicadas la eritromicina o las tetraciclinas orales, así como el PUVA, y en los casos fulminantes el metotrexato.

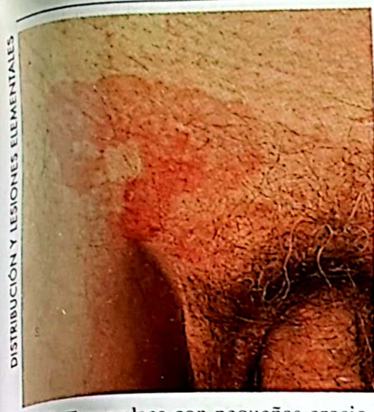
ENFERMEDAD DE PAGET EXTRAMAMARIA

DEFINICIÓN La enfermedad de Paget extramamaria es un carcinoma apocrino que se origina en la epidermis; se presenta como una mancha o tenue placa que se extiende centrífugamente durante muchos años antes de transformarse en una placa gruesa y evidente, lo que indica ya la afectación carcinomatosa de la dermis.

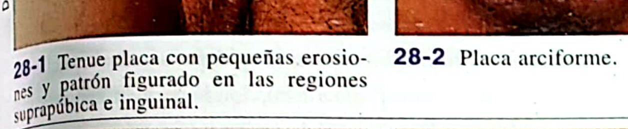










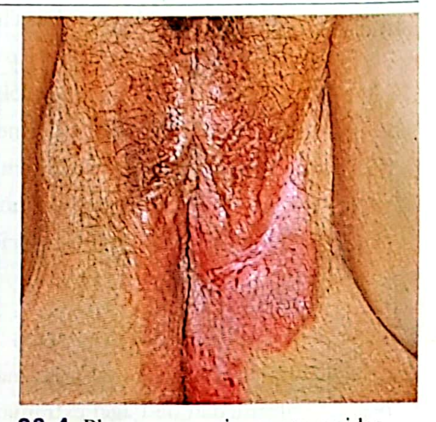


28-1 Tenue placa con pequeñas erosiones y patrón figurado en las regiones suprapúbica e inguinal.

28-2 Placa arciforme.



28-3 Placa con pequeñas erosiones.



28-4 Placa con erosiones esparcidas.



28-5 Placa mal delimitada y parcialmente erosionada en el pene y en el escroto.



28-6 Placa ulcerada y macerada en una nalga y en la región perianal.

EVOLUCIÓN La enfermedad de Paget extramamaria se presenta usualmente como una mácula en la piel de la región genital y, con menor frecuencia, en la axila. Con el tiempo, la mácula se hace ligeramente escamosa e incluso costrosa. Como la enfermedad de Paget extramamaria es una neoplasia maligna, es decir, un carcinoma apocrino que comienza con la proliferación de células neoplásicas en la epidermis, crece lenta pero irrefrenablemente. Una mácula escamosa se convierte en una mancha escamosa y, después, la epidermis se engruesa a consecuencia de la proliferación de las células de Paget, que son las células del carcinoma apocrino. La mancha se convierte en una tenue placa que se agranda poco a poco hasta alcanzar muchos centímetros de tamaño.

Por regla general, las células neoplásicas de la enfermedad de Paget extramamaria se mantienen *in situ*, es decir, confinadas en la epidermis y en el epitelio de los anejos (folículos y conductos ecrinos y apocrinos), donde permanecen durante toda la vida del enfermo. Mientras las células del carcinoma apocrino se mantengan confinadas en el epitelio epidérmico y anexial, el comportamiento biológico del proceso neoplásico será benigno. Sólo alguna vez, y sólo muchos años más tarde, las células neoplásicas de la enfermedad de Paget extramamaria descienden a la dermis, donde su crecimiento también es muy lento. Sin embargo, pueden producirse metástasis del carcinoma apocrino primario de la piel en los ganglios linfáticos regionales y más allá. Algunos pacientes han muerto por las metástasis de enfermedad de Paget extramamaria.

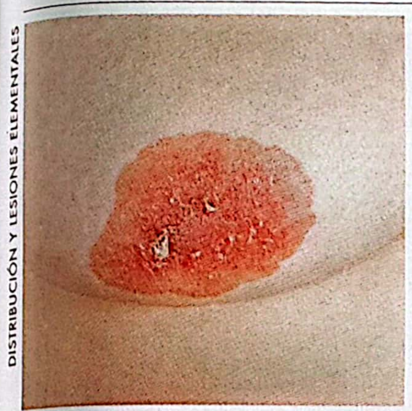
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La enfermedad de Paget extramamaria es muy diferente de la enfermedad mamaria, aunque ambas son carcinomas apocrinos. La enfermedad de Paget extramamaria es un carcinoma apocrino primario de la piel, que se origina en la epidermis y desde ella se extiende directamente a las estructuras epiteliales de los anejos. Sólo excepcionalmente afecta a la dermis, y raramente da metástasis. Por el contrario, la enfermedad de Paget mamaria es un carcinoma apocrino primario de la mama, que comienza en las glándulas mamarias, desde donde las células neoplásicas ascienden hasta la epidermis por los conductos galactóforos. A menudo, las células neoplásicas de la enfermedad de Paget mamaria se extienden desde el epitelio de la epidermis, de las glándulas mamarias y de los conductos galactóforos hasta la dermis, y desde aquí producen metástasis con cierta frecuencia. Como otras formas de carcinoma mamario con capacidad de producir metástasis, el proceso neoplásico maligno de la enfermedad de Paget mamaria es muchas veces fatal. Asimismo, en la enfermedad de Paget extramamaria se encuentran con frecuencia células "en anillo de sello" repletas de mucina, lo que no ocurre en la enfermedad mamaria.

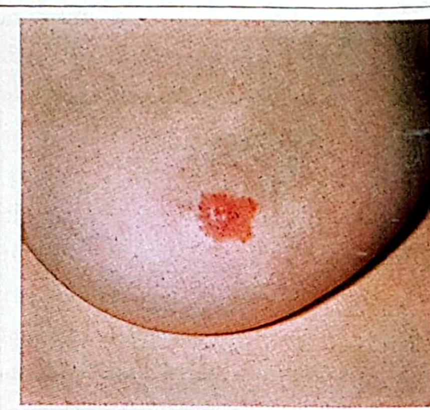
A pesar de que las dos afecciones tienen en común las palabras "mamaria" y "de Paget", y ambas son carcinomas apocrinos, la enfermedad de Paget extramamaria y la mamaria son procesos neoplásicos diferentes.

TRATAMIENTO Es la extirpación quirúrgica, poniendo especial atención a los márgenes de la pieza extirpada para asegurarse de que el carcinoma ha sido completamente extraído.

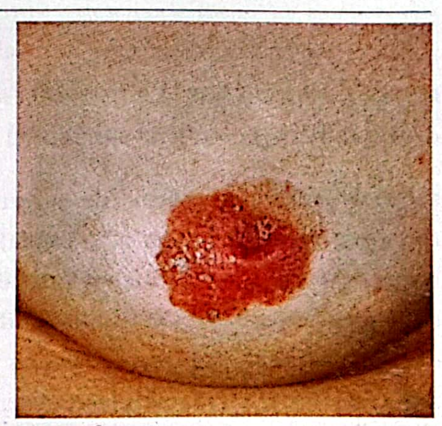
ENFERMEDAD DE PAGET MAMARIA

DEFINICIÓN La enfermedad de Paget mamaria es un carcinoma apocrino que surge en las glándulas mamarias y se extiende a lo largo de los conductos galactóforos hasta la epidermis, donde puede observarse como una placa escamocostrosa o erosionada en el pezón o aréola de las mujeres y, en ocasiones, de los hombres.


28-7 Placa en el pezón y en la aréola.

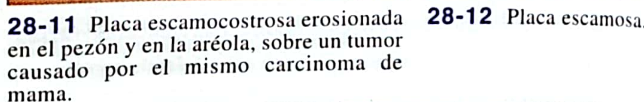

28-8 Placa en el pezón y en la aréola.


28-9 Placa erosionada en el pezón y en la aréola.


28-10 Placa escamosa en el pezón y en la aréola, que se extiende a la piel adyacente.





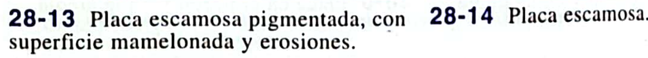


28-11 Placa escamocostrosa erosionada en el pezón y en la aréola, sobre un tumor causado por el mismo carcinoma de mama.

28-12 Placa escamosa.







28-13 Placa escamosa pigmentada, con superficie mamelonada y erosiones.

28-14 Placa escamosa.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA La mamografía, con el objetivo de demostrar un carcinoma de mama.

EVOLUCIÓN La mácula de enfermedad de Paget mamaria, una vez que aparece en el pezón o la aréola, está destinada a agrandarse lentamente y a empeorar, a menos que sea extirpado el carcinoma de mama del que es manifestación distal. Si no se realiza la intervención quirúrgica, la mácula se transforma en una placa escamocostrosa que, en unos años, puede erosionarse o ulcerarse. Una placa de enfermedad de Paget mamaria puede extenderse mucho más allá de los límites de la aréola y afectar a gran parte de la mama.

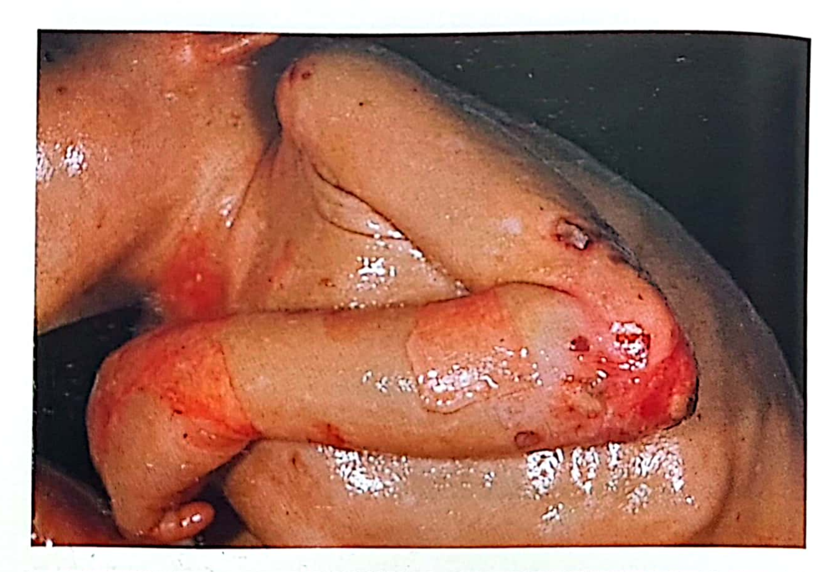
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La ostensible alteración de la piel del pezón y aréola que se conoce como enfermedad de Paget mamaria no es una verdadera enfermedad primaria de la piel. La razón no es semántica; el pezón y la aréola no son verdadera piel, sino una modificación de ella, y el proceso básico de la enfermedad de Paget mamaria es un carcinoma de la propia mama. El proceso neoplásico no comienza en el pezón o la aréola sino en las glándulas mamarias. Desde allí, las células epiteliales neoplásicas ascienden por los conductos galactóforos y, finalmente, pueblan el epitelio superficial del pezón y de la aréola. La biopsia de estas estructuras superficiales produce una muestra cuyos cortes hísticos, estudiados con microscopio ordinario, revelan un tipo de carcinoma apocrino. Si la biopsia se hace por afeitado, los hallazgos pueden ser sólo los de un carcinoma apocrino *in situ*.

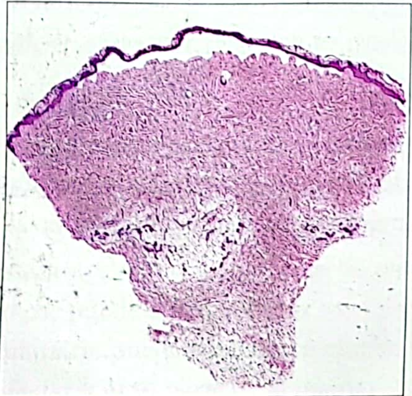
Las glándulas mamarias son un tipo de glándula apocrina y las células neoplásicas de la enfermedad de Paget mamaria son las de un carcinoma apocrino. En el epitelio superficial, las células de Paget, con su gran núcleo redondeado y abundante citoplasma pálido, se disponen con patrón "pagetoide", es decir, por todo el grosor del epitelio superficial, incluido a veces el estrato córneo. Si los cortes de tejido de la biopsia incluyen conductos galactóforos, también en ellos se podrá observar el carcinoma apocrino. En resumen, la enfermedad de Paget mamaria, que el mismo Paget consideró un tipo de "eccema", es sencillamente la manifestación más superficial de una forma especial de carcinoma apocrino de mama.

Por otra parte, la enfermedad de Paget extramamaria es un carcinoma apocrino que comienza en la epidermis y desciende hasta las estructuras epiteliales de los anejos, tales como las unidades foliculosebaceoapocrinas y ecrinas. La distribución de la enfermedad de Paget extramamaria, a diferencia de la mamaria, es por la piel de los genitales y, a veces, de la axila.

TRATAMIENTO Debe realizarse una nodulectomía o una mastectomía radical modificada, decisión que puede tomar un cirujano competente tras la evaluación de la enfermedad mamaria mediante observación y palpación.

DEFINICIÓN Es un conjunto de enfermedades ampollosas sin relación entre ellas, muchas determinadas genéticamente, otras no, que afectan a la piel y, a veces, a las mucosas. Las ampollas surgen a menudo tras traumatismos y, en ocasiones, provocan cicatrices y deformidades. Con frecuencia, las cicatrices atróficas muy antiguas son un nido para el desarrollo de carcinomas espinocelulares que, por la producción de metástasis, pueden resultar fatales.









29-1 Erosiones bilaterales en lugares de traumatismos en un paciente con la forma Weber-Cockayne de epidermólisis ampollosa.



29-2 Costras y cicatrices atróficas hipopigmentadas en la epidermólisis ampollosa distrófica dominante. Dos uñas son distróficas.





29-3 (a, b) Ampolla hemorrágica arciforme, con costras y cicatrices, en la epidermólisis ampollosa distrófica dominante.



29-4 Ampollas, cicatrices y milios en la forma distrófica dominante de epidermólisis ampollosa.



29-5 Cicatrices atróficas que han ocasionado esclerodactilia y amputación parcial de los dedos de la mano, en la forma distrófica recesiva.

29-6 Ampollas, erosiones y cicatrices.



29-7 Milios secundarios a ampollas de epidermólisis ampollosa simple.



29-8 Milios agrupados causados por ampollas subepidérmicas de epidermólisis ampollosa simple.



29-9 Vesículas, ampollas, erosiones, costras y manchas pigmentadas de epidermólisis ampollosa adquirida.



29-10 Erosiones rodeadas de collaretes de escamocostras en la forma distrófica dominante de epidermólisis ampollosa.



29-11 Muñón de una extremidad, por el efecto destructivo de ampollas recurrentes en la forma distrófica recesiva.



29-12 Deformidades dentales en una forma distrófica de epidermólisis ampollosa.



29-13 Ampollas tensas confluentes en la epidermólisis ampollosa simple.



29-14 Vesículas, pústulas y erosiones costrosas en la epidermólisis ampollosa simple.



29-15 Cicatrices atróficas y pérdida parcial de los dedos del pie en la forma recesiva de epidermólisis ampollosa distrófica.



29-16 Muñón de una extremidad en un paciente con la forma recesiva de epidermólisis ampollosa distrófica.



29-17 Pérdida parcial de la uña y costras en la epidermólisis ampollosa de Herlitz.



29-18 (a, b) Vesículas, erosiones y falta de uñas en la epidermólisis ampollosa de Herlitz.



29-19 Manchas eritematosas y ampollas en la forma distrófica dominante de epidermólisis ampollosa.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS El estudio con microscopio electrónico permite la identificación del lugar preciso del despegamiento, así como la detección de las alteraciones de los queratinocitos basales y complejos de anclaje. La técnica de mapeo antigénico (inmunofluorescencia) se realiza con reactivos de inmunodiagnóstico que se unen a varios antígenos de la zona de la membrana basal, indicando el lugar del despegamiento.

EVOLUCIÓN Como la totalidad de las enfermedades denominadas "epidermólisis ampollosas" es diferente, no es sorprendente que el curso de cada una de ellas sea distinto. La epidermólisis ampollosa adquirida, por ejemplo, se produce en adultos y de manera relativamente desafortunada, ya que las ampollas sólo se resuelven dejando cicatrices, aunque no desfiguradoras. Por

el contrario, la epidermólisis ampollosa letal se presenta en neonatos y lactantes y, como su nombre indica, progresa con rapidez hasta la muerte, generalmente en la primera infancia. La epidermólisis ampollosa simple se presenta con ampollas en los niños y declina en la pubertad. El tipo distrófico dominante de epidermólisis ampollosa puede manifestarse por ampollas que van y vienen durante toda la vida, pero no produce daño permanente importante en la piel o estructuras subyacentes. En la epidermólisis ampollosa distrófica recesiva ocurre lo contrario; en ella, las ampollas se desarrollan en zonas distales como reacción a ligeros traumatismos y, con el paso de los años, se produce la amputación de los dedos, sinequias y cicatrices atróficas importantes, en las que con frecuencia se desarrollan carcinomas espinocelulares con capacidad de producir metástasis.

Las ampollas de epidermólisis ampollosa adquirida y epidermólisis ampollosa simple se rompen rápidamente y se curan pronto. Por el contrario, las ampollas que se producen en el tipo distrófico recesivo de epidermólisis ampollosa se curan con gran dificultad, a lo largo de semanas o meses. Al cabo de unos años, los pacientes con la forma distrófica recesiva dejan de tener uñas. Las ampollas también afectan a la mucosa del tracto digestivo, provocando a veces fibrosis subepitelial; ésta da lugar a estenosis de esófago, lo que inevitablemente produce la muerte del paciente por inanición.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS No hay forma de sintetizar todas las enfermedades incluidas en la llamada "epidermólisis ampollosa", porque lo único que tienen en común son las ampollas. Las ampollas de una de las manifestaciones de epidermólisis ampollosa son intraepidérmicas (en la epidermólisis ampollosa simple aparecen en la capa basal de la epidermis), mientras que las de las demás son subepidérmicas. Las ampollas subepidérmicas se forman en diversos lugares por debajo de la epidermis; por ejemplo, las del tipo letal se producen en la lámina lúcida, y las del tipo distrófico dominante bajo la lamina densa. Algunas no dejan cicatrices al desaparecer (como la epidermólisis ampollosa simple), mientras que otras (como el tipo distrófico recesivo) desaparecen dejando cicatrices tan deformantes que los muñones que quedan como secuela en las manos se han llegado a denominar manos "en manopla".

Algunas formas de epidermólisis ampollosa afectan exclusivamente a la piel, como la epidermólisis ampollosa simple o la epidermólisis ampollosa adquirida; otras, también denominadas epidermólisis ampollosas, afectan a la

piel y a otros órganos (especialmente las mucosas), como los tipos distróficos dominante y recesivo. La mayor parte de las afecciones denominadas epidermólisis ampollosas no se asocian a carcinomas; sin embargo, en la forma distrófica recesiva tienden a producirse carcinomas espinocelulares en aquella piel que, a consecuencia de la fibrosis, es extremadamente atrófica.

Parece claro que la epidermólisis ampollosa adquirida se presenta en adultos probablemente a consecuencia de una reacción inmunitaria contra los componentes de la membrana basal epidérmica. Por el contrario, todas las demás enfermedades llamadas "epidermólisis ampollosas" aparecen antes de la pubertad y se deben a defectos genéticos en la producción de distintas proteínas implicadas en la unión de la epidermis con la dermis. Hoy en día ya se conoce con precisión la naturaleza de algunos de estos defectos.

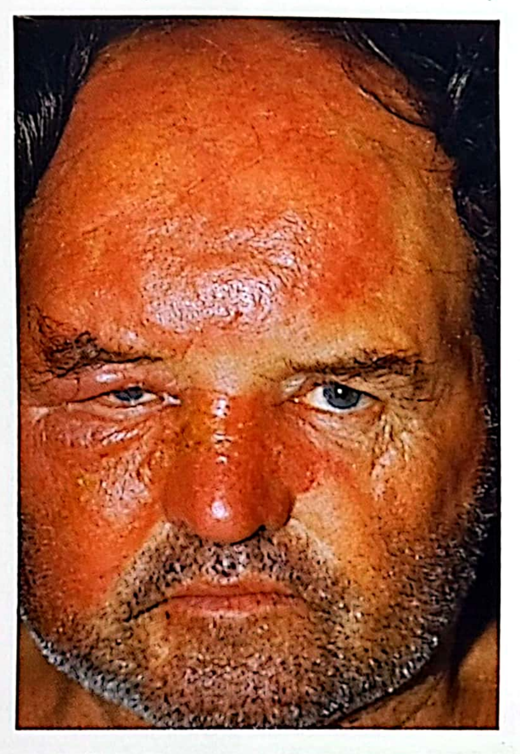
En resumen, aunque por razones históricas hay varias enfermedades clasificadas dentro del término "epidermólisis ampollosa", todas son diferentes y distinguibles genética, morfológica y biológicamente. Lo mismo puede decirse de distintas afecciones que se han agrupado indiscriminadamente como síndrome de Ehlers-Danlos, mucopolisacaridosis, ictiosis, esclerodermias y queratoacantomas que, aunque antes eran consideradas manifestaciones de un solo proceso patológico, ahora se reconocen como no relacionadas entre sí.

TRATAMIENTO No hay un tratamiento disponible para prevenir las ampollas de ninguna de las formas de epidermólisis ampollosa. Como las ampollas surgen tras traumatismos, éstos deben evitarse al máximo. En la epidermólisis ampollosa adquirida puede ser útil la administración de corticoesteroides sistémicos e inmunosupresores. Los antibióticos tópicos y sistémicos son valiosos frente a las bacterias responsables de la impetiginización de las ampollas y de las erosiones que quedan tras su rotura. Las ampollas y erosiones pueden tratarse tópicamente con ungüentos y apósitos especiales. Un nuevo método para acelerar la curación de las erosiones de los pacientes con epidermólisis ampollosa consiste en la utilización de Apligraf, que también está siendo ensayado en estos pacientes como sustituto de piel en los lugares sujetos a traumatismos frecuentes. Los pacientes con epidermólisis ampollosa grave requieren muchos más cuidados que únicamente los de la piel; necesitan suplementos nutricionales, rehabilitación física y ayuda psicológica.

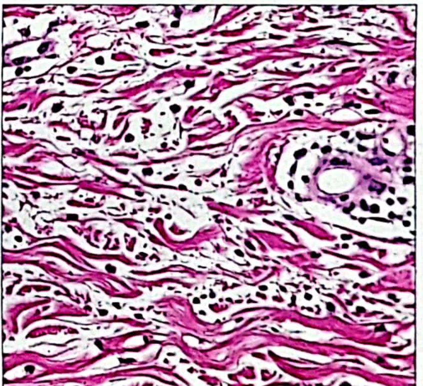
En los pacientes con la forma distrófica recesiva que ya tengan cicatrices atróficas debe vigilarse escrupulosamente cualquier signo de carcinoma espinocelular, que debería ser extirpado antes de la producción de metástasis.

30 | ERISIPELA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio causado por algunas bacterias, y especialmente por el *Streptococcus pyogenes*; en la piel se manifiesta por manchas eritematosas y placas eritematoedematosas de bordes festoneados, sobre las que pueden desarrollarse vesículas y ampollas, algunas hemorrágicas.









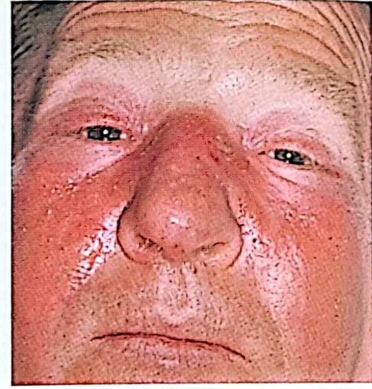
30-1 Amplia placa eritematosa con márgenes festoneados, sobre la que se observan vesículas y erosiones. Nótense las señales de mastectomía.



30-2 Zona eritematoedematosa en una mejilla.



30-3 Edema, sobre todo unilateral, acompañado de eritema en la nariz y una mejilla.



30-4 Eritema y tumefacción de la nariz, párpados y mejillas, asociados a costras serosas.



30-5 Eritema y tumefacción, con ampollas cercanas a la parte superior del pabellón auricular.



30-6 Eritema y edema tras una intervención quirúrgica.



30-7 Máculas eritematosas y purpúricas, vesículas hemorrágicas y placa con borde festoneado.



30-8 Máculas purpúricas, pápulas y placas; éstas muestran bordes ondulados.



30-9 Placa purpúrica de borde festoneado y vesículas hemorrágicas incipientes.



30-10 Placa purpúrica con ampollas hemorrágicas.



30-11 Vesículas y ampollas sobre base eritematosa.



30-12 Placa costrosa ulcerada rodeada por eritema en un paciente inmunodeprimido.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Consiste en el aislamiento del microrganismo causante mediante el cultivo obtenido en la zona de infección.

EVOLUCIÓN La erisipela es la forma más característica de celulitis y se debe sobre todo a los estreptococos del grupo A. El proceso evoluciona con rapidez y los pacientes refieren síntomas de infección generalizada, como fiebre y malestar. Se presenta frecuentemente tras una herida penetrante en la piel y tiende a curarse sin tratamiento específico, desapareciendo en una o dos semanas. Muchas veces recurre, y no pocas veces, en el mismo lugar: generalmente en la cara o en las piernas. Numerosas recurrencias de celulitis en una pierna pueden dar lugar a un edema macizo irreversible que termina con elefantiasis *nostras*.

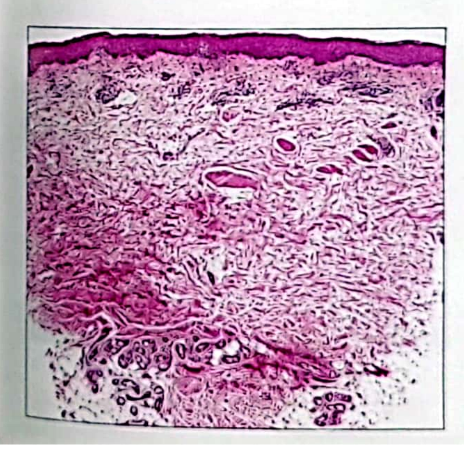
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La erisipela en los niños y en los adultos está causada por una bacteria. En los niños, los agentes patógenos habituales son los estreptococos beta hemolíticos, el *Staphylococcus aureus* y el *Haemophilus influenzae*; en los adultos, los principales microbios responsables son los estreptococos beta hemolíticos y el *Staphylococcus aureus*. Se desconoce el mecanismo por el que estos microrganismos provocan las lesiones características: una mancha eritematosa o una placa eritematoedematosa con seudópodos y, a veces, vesículas en la periferia.

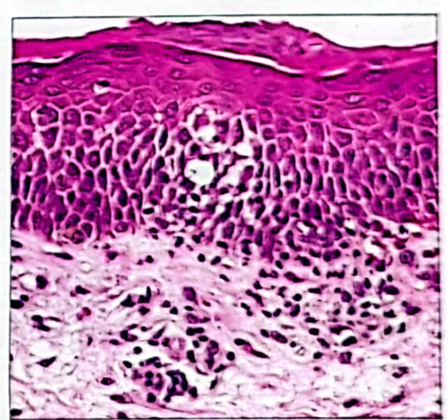
TRATAMIENTO Se trata con antibióticos sistémicos y, en particular, con bencilpenicilina intramuscular o intravenosa, que resulta curativa. En las infecciones graves es recomendable la administración de penicilinas resistentes a las betalactamasas o una cobertura de amplio espectro con otros antibióticos.

31 | ERITEMA ANULAR CENTRÍFUGO

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria caracterizada por lesiones arqueadas, anulares y onduladas, con collaretes descamativos en el margen interno; se extienden de forma centrífuga y, de ordinario, desaparecen sin tratamiento en unos meses.







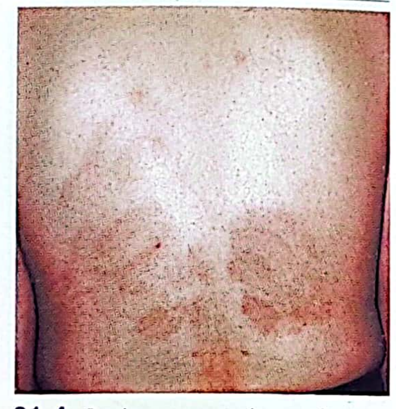
31-1 Pápulas y placas arqueadas, con descamación filiforme en el margen interno.



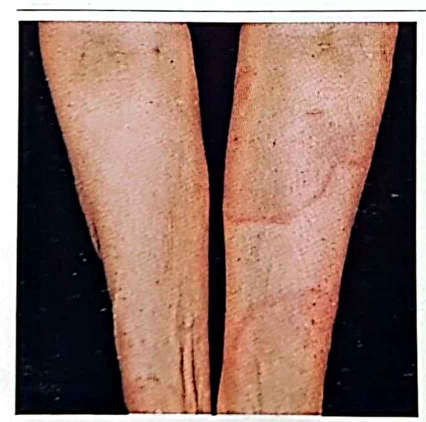
31-2 Placa arqueada, con descamación filiforme en la zona interna del borde.



31-3 Placas anulares y manchas hiperpigmentadas.



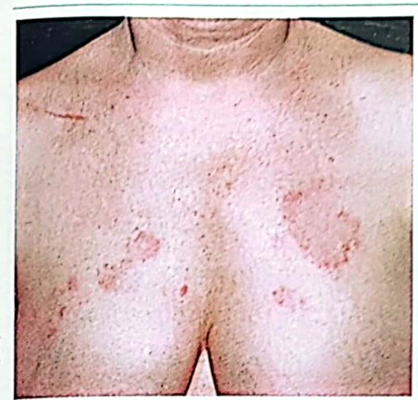
31-4 Lesiones arqueadas en el tronco, que se han resuelto con hiperpigmentación.



31-5 Lesiones arqueadas, que al remitir dejan hiperpigmentación.



31-6 Placa arqueada, con descamación en el margen interno.





31-7 (a, b) Pápulas rojas, con forma arqueada y anular en su mayoría.

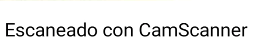




31-8 (a, b) Placas con configuración anular, una de las cuales presenta descamación a lo largo del margen interno.



31-9 Las manchas de hiperpigmentación son zonas de resolución de placas arqueadas.



EVOLUCIÓN Las lesiones de eritema anular centrífugo generalmente se extienden de forma centrífuga durante semanas o meses antes de desaparecer. La enfermedad puede durar años.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El eritema anular centrífugo es sólo una de las muchas enfermedades caracterizadas por dermatitis espongiótica. Sus hallazgos anatomopatológicos son indistinguibles de la pitiriasis rosada. La escama de ambas afecciones se compone de cúmulos de paraqueratosis que, a veces, contienen minúsculos glóbulos de plasma. Cuando una acumulación de paraqueratosis se desprende, el pequeño residuo de paraqueratosis de la periferia forma lo que en la clínica se observa como un aro descamativo. La epidermis es ligeramente hiperplásica y se halla salpicada por focos de espongiosis. La edematosa dermis papilar contiene algunos eritrocitos extravasados y un infiltrado de linfocitos más bien disperso alrededor de las vénulas del plexo superficial. Excepcionalmente, y prácticamente sólo en la población negra, la espongiosis de la pitiriasis rosada puede terminar con verdaderas vesículas. Esta circunstancia, en cambio, no se produce en el eritema anular centrífugo, en el que nunca aparecen vesículas.

La causa del eritema anular centrífugo es desconocida y tampoco se conoce el mecanismo responsable de la formación de lesiones.

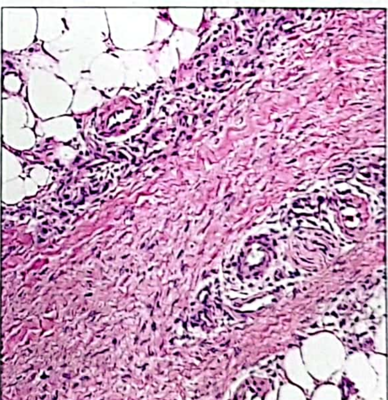
TRATAMIENTO Si se identifica el trastorno al que obedece el desarrollo de las lesiones cutáneas, lo cual es sumamente raro, éste debe ser tratado de forma apropiada. La aplicación de corticoesteroides en las lesiones reduce el enrojecimiento pero no altera el curso del proceso.

32 | ERITEMA NUDOSO

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio, en concreto una paniculitis, manifestada por placas eritematosas dolorosas a la presión, nódulos o tumores, o combinaciones de ellos; habitualmente afecta a la cara anterior de las piernas y, con menor frecuencia, a las extremidades superiores; se debe a procesos, localizados en órganos diferentes de la piel, tan distintos como la sarcoidosis, la enfermedad de Crohn y la histoplasmosis.








32-1 Nódulos eritematosos oscuros.


32-2 Nódulos de color rojo oscuro ligeramente elevados, algunos confluentes.


32-3 Nódulos eritematosos oscuros.


32-4 Nódulos y tumores de color rojo oscuro.


32-5 Nódulos separados oscuros de tonalidad variada.


32-6 Nódulos eritematosos ligeramente elevados.


32-7 Nódulos brillantes de color rojo oscuro.


32-8 Nódulos eritematosos oscuros concurrentes, ligeramente elevados, en piernas edematosas.


32-9 Nódulos paraarticulares de color rojo oscuro y ligeramente elevados, de borde poco nítido.


32-10 Nódulo arciforme rojo oscuro mal delimitado (paniculitis subaguda migratoria).


32-11 Placas.


32-12 Manchas y placas ligeramente elevadas, eritematosas, oscuras e hiperpigmentadas.



32-13 Manchas hiperpigmentadas y nódulos levemente elevados que simulan contusiones (eritema contusiformis).



32-14 Placas y nódulos.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Debe realizarse una radiografía de tórax en busca de las adenopatías hiliares bilaterales de la sarcoidosis o signos de infección pulmonar, como por ejemplo fúngica.

EVOLUCIÓN El curso de la paniculitis está influido por la causa del eritema nudoso, que son muchas. En aproximadamente la mitad de los pacientes no se identifica la causa. Si las lesiones de eritema nudoso están ocasionadas por un fármaco de administración parenteral y éste se suspende, aparecen muy pocas, o ninguna, lesiones nuevas y las ya presentes desaparecen lentamente en unas semanas. Sin embargo, si el factor desencadenante del eritema nudoso no se descubre, como puede ocurrir en la histoplasmosis o la coccidioimicosis, y por tanto no se trata, aparecen nuevas lesiones nudosas mientras las viejas desaparecen lentamente.

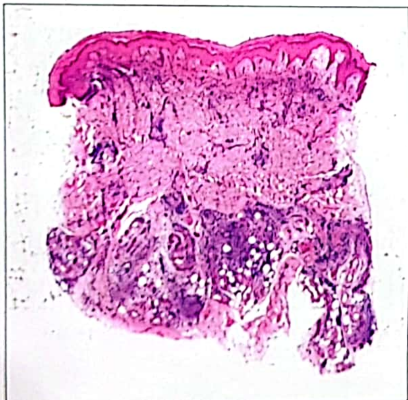
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El eritema nudoso, igual que el eritema polimorfo, la vasculitis leucocitoclástica, el síndrome de Sweet y la piodermia gangrenosa, tiene un patrón morfológico clínico y anatomopatológico fácilmente reconocible en cada fase de su curso cronológico. Cuando los cortes de tejido de una lesión plenamente desarrollada de eritema nudoso son estudiados con microscopio ordinario, se observa una paniculitis septal granulomatosa y fibrosante.

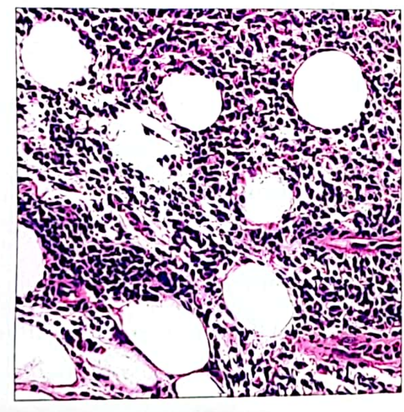
Las causas más frecuentes de eritema nudoso son las infecciones del tracto respiratorio superior (por el *Mycobacterium tuberculosis* o la *Yersinia,* por ejemplo), los fármacos (incluidos los anticonceptivos), la sarcoidosis y la enfermedad inflamatoria intestinal (enfermedad de Crohn y colitis ulcerosa). No obstante, la identificación de la causa no puede hacerse exclusivamente por los datos morfológicos cutáneos; se requieren otros métodos de diagnóstico. En resumen, el eritema nudoso es uno de los muchos patrones morfológicos que, aunque se deben a muchas causas, son identificables en la piel, tanto en la clínica como en la anatomía patológica, gracias a datos obtenidos repetitivamente.

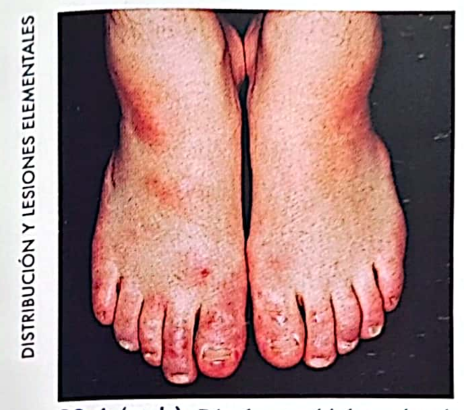
TRATAMIENTO El tratamiento se basa en la identificación de la dolencia originaria del eritema nudoso. Es aconsejable el reposo en cama, así como los antiinflamatorios no esteroideos y, en ausencia de una causa infecciosa discernible, los corticoesteroides orales si las lesiones son dolorosas o incapacitantes.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que afecta a partes distales, particularmente a los dedos de las manos y de los pies, y a veces a los muslos; está constituido por pápulas y nódulos rojoazulados que siempre están producidos por el frío. Sabañón es sinónimo de eritema pernio.





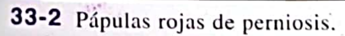






33-1 (a, b) Pápulas y nódulos rojos de eritema pernio.





33-2 Pápulas rojas de perniosis.



33-3 Pápulas rosas de eritema pernio.

EVOLUCIÓN Las lesiones de perniosis empiezan con máculas rojas que pueden transformarse bien en pápulas y nódulos eritematosos o purpúricos, bien en manchas y placas purpúricas. El proceso inflamatorio está desencadenado por el frío y, cuando el paciente deja de estar expuesto a él, las lesiones se curan en semanas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El eritema pernio es una dermatitis y/o paniculitis producida por frío. Las observaciones histopatológicas (edema en la dermis papilar, infiltrado de linfocitos perivascular superficial y profundo e infiltrados de linfocitos salpicados por los lóbulos de grasa) son prácticamente las mismas que en la criopaniculitis. En realidad, la perniosis es un tipo de criodermatitis/paniculitis que afecta sobre todo a mujeres jóvenes y, a menudo, a quienes padecen un lupus eritematoso sistémico, manifiesto o latente.

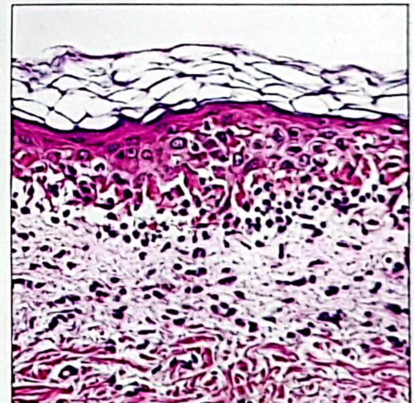
El lupus pernio no tiene relación ni con el eritema pernio ni con el lupus eritematoso sino que es una forma especial de sarcoidosis.

TRATAMIENTO El paciente debe utilizar ropa de abrigo para protegerse del frío; cuando la afección es grave está indicada la nifedipina, un antagonista del calcio.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que tiende a afectar a las mucosas y a la piel, de ésta especialmente a las zonas distales. La presentación estereotipada es de lesiones formadas por anillos concéntricos (en forma de iris o diana). La gravedad de la enfermedad varía mucho, siendo sus manifestaciones más extensas el síndrome de Stevens-Johnson y el síndrome de Lyell (necrólisis epidérmica tóxica del adulto).





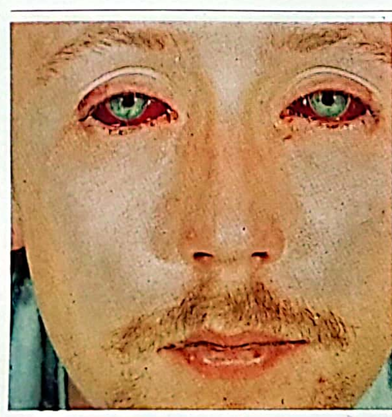


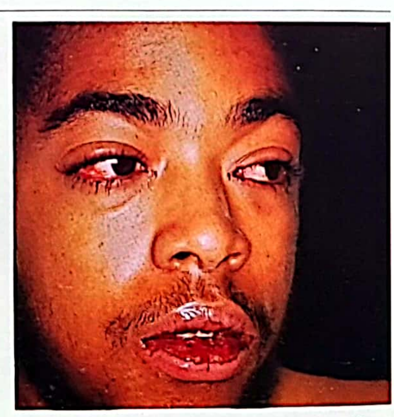

34-1 Pápulas eritematosas, algunas con forma de iris.


34-2 Pápulas y placas eritematosas con vesículas y costras en el centro.

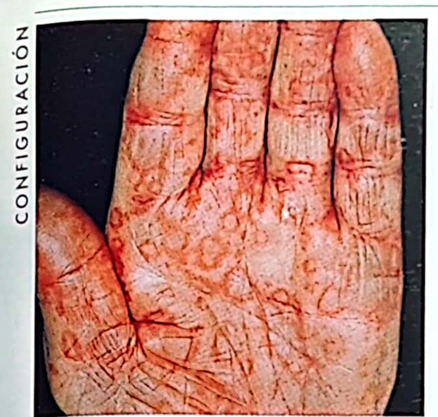

34-3 Pápulas redondas de color rojo oscuro, que han concurrido.


34-4 Erosiones y costras hemorrágicas, en cuya periferia hay tenues vesículas.

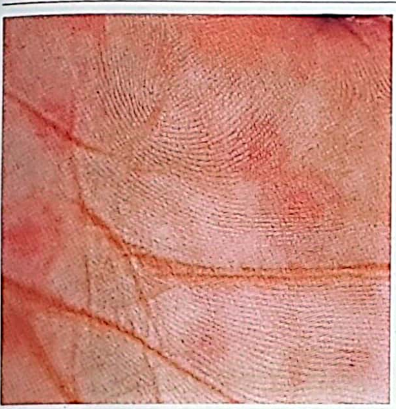

34-5 Afectación del labio inferior por costras y escamas, y de las escleróticas por hemorragia.


34-6 Erosiones y costras hemorrágicas en los labios, y eritema en las escleróticas.

CONFIGURACIÓN


34-7 Lesiones anulares con ampolla central de techo gris y borde rojo.

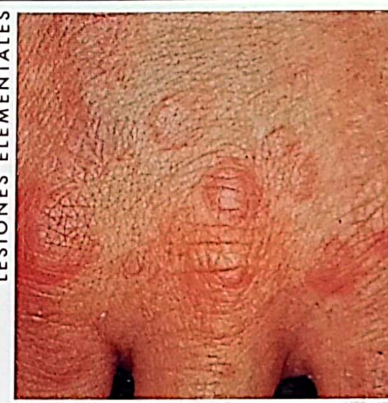

34-8 Placas compuestas por anillos concéntricos y centro rojo oscuro.


34-9 Pápulas y placas redondas con anillo pálido y zona central ligeramente más oscura.


34-10 Lesiones compuestas por anillos concéntricos y vesiculopústulas centrales.

LESIONES ELEMENTALES


34-11 Máculas y pápulas eritematosas oscuras; muchas pápulas han confluido.


34-12 Pápulas eritematosas y edematosas, con borde ligeramente más oscuro.



34-13 Pápulas, la mayoría redondas, con centro y borde oscuros. Algunas han confluido formando placas.



34-14 Pústula en el centro de una pápula de borde oscuro.



34-15 Pequeñas pápulas redondas con un punto oscuro central y borde también oscuro.



34-16 Pápulas eritematosas con vesícula central.



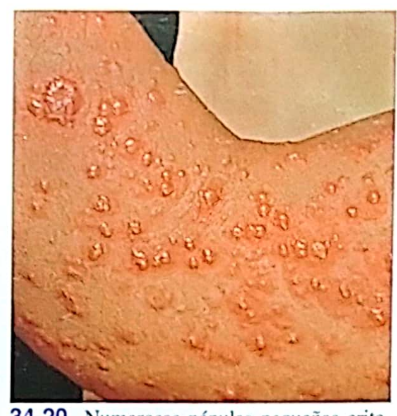
34-17 Placas eritematosas oscuras de configuración anular.



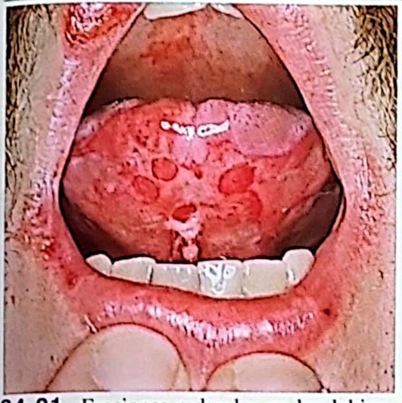
34-18 Vesículas con techo gris y erosiones.



34-19 Pápulas eritematosas recubiertas por vesículas y vesiculopústulas.



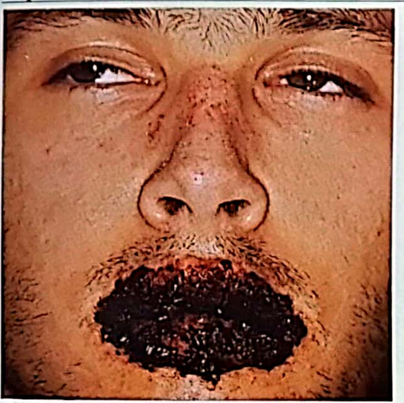
34-20 Numerosas pápulas pequeñas eritematosas, muchas cubiertas por una vesícula tensa.



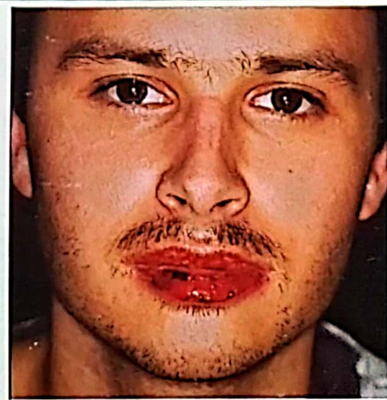
34-21 Erosiones redondas en los labios, en la lengua y en el suelo de la boca. Cada erosión representa el lugar donde había una ampolla.



34-22 Erosiones y costras hemorrágicas en los labios y en los párpados.



34-23 Afectación extensa de los labios por costras hemorrágicas.



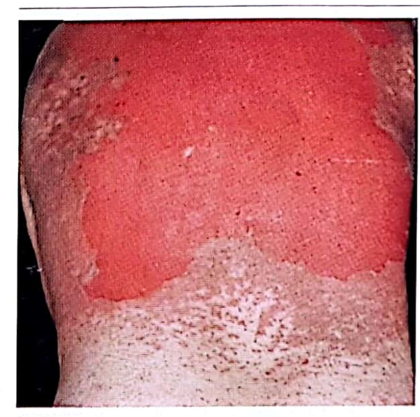
34-24 Erosiones extensas, muchas cubiertas por costras hemorrágicas



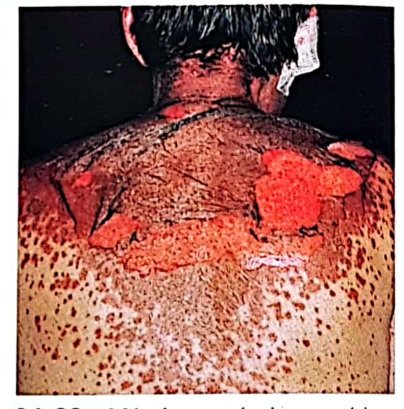
34-25 Ampollas, erosiones y costras hemorrágicas.



34-26 Máculas y manchas eritematosas oscuras, intensamente erosionadas, debidas a la rotura de ampollas.



34-27 Pápulas y placas eritematosas oscuras, fuertemente erosionadas, por la rotura de ampollas.



34-28 Máculas y pápulas purpúricas que han confluido, y erosiones consecutivas a la rotura de ampollas subepidérmicas.

EVOLUCIÓN El eritema polimorfo se manifiesta con formas muy diferentes: puede presentar unas pocas lesiones en zonas distales que desaparecen en una o dos semanas, como ocurre en el eritema polimorfo originado por la infección por el virus del herpes; contrariamente, el proceso puede ser fulminante con afectación universal de la piel y extensa de las mucosas. La forma más grave puede ser fatal en sólo pocos días, como sucede en la llamada necrólisis epidérmica tóxica, que afecta a adultos y es provocada habitualmente por un fármaco. No obstante, la presentación y trayectoria habituales del eritema polimorfo son la afectación de una o más mucosas, la bucal y la ocular por ejemplo, con veintenas de lesiones cutáneas con predilección por las zonas distales. Cuando se identifica la causa, lo cual ocurre en la mitad de los casos, y puede ser evitada (como en el caso de un fármaco) o desaparece por sí sola (como en infecciones como la del virus del herpes), el número de lesiones nuevas es cada vez menor y la enfermedad remite completamente en aproximadamente dos semanas.

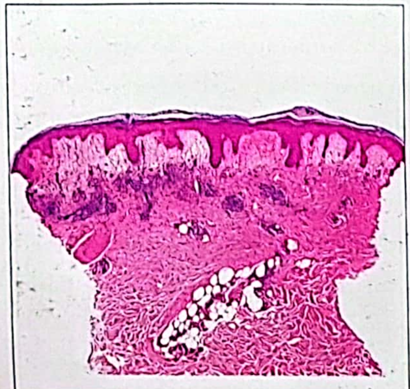
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Independientemente de la causa, el eritema multiforme es una dolencia diferenciada cuyas manifestaciones clínicas e histopatológicas pueden ser diagnosticadas con especificidad. Los elementos comunes del eritema polimorfo, en cortes de tejido estudiados con microscopio ordinario, son los siguientes: un infiltrado perivascular superficial de linfocitos, oscurecimiento de la unión dermoepidérmica por linfocitos junto a alteración vacuolar y queratinocitos necróticos, y algunos linfocitos en el estrato espinoso de la epidermis junto a balonización, espongiosis y queratinocitos necróticos individualizados. Con el tiempo se produce una vesiculación intraepidérmica a consecuencia principalmente de balonización importante; asimismo, puede haber vesiculación subepidérmica por una progresiva acentuación de la alteración vacuolar en la unión dermoepidérmica. Al final, la epidermis del eritema multiforme se necrosa completamente.

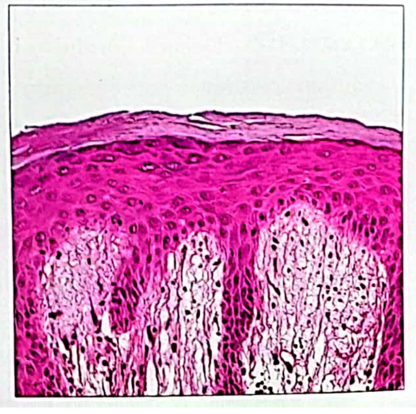
Aunque el diagnóstico de eritema polimorfo puede hacerse con seguridad tanto en la clínica como en la histopatología, la causa no puede identificarse sólo con los datos morfológicos. El eritema multiforme producido por el virus del herpes tiene los mismos rasgos morfológicos que el causado por un fármaco. La patogenia del eritema polimorfo todavía está por dilucidar, pero se cree que consiste en una reacción inmunitaria mediada por células. En el eritema polimorfo subsiguiente a la infección por el virus del herpes, la reacción inmunitaria parece actuar contra los queratinocitos que expresan los antígenos del virus del herpes.

TRATAMIENTO Debería administrarse el tratamiento específico de la dolencia causante, si ésta se conoce, como antivíricos en el caso del herpes simple. También están indicadas la aplicación de lociones calmantes y las medidas generales de soporte. Si es necesaria la administración de corticoesteroides sistémicos porque la enfermedad sea importante, diseminada o amenazante para la vida, deben darse en grandes dosis. Estos pacientes son mejor atendidos en una unidad de quemados o equivalentes. Asimismo, en el eritema polimorfo potencialmente fatal ha demostrado ser beneficiosa la administración intravenosa de inmunoglobulinas.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que aparece en la piel expuesta a la luz solar, especialmente en la cara, el cuello, la región esternal, los brazos y el dorso de las manos; se presenta sobre todo con pápulas edematosas que pueden confluir formando placas y, a veces, con papulovesículas.





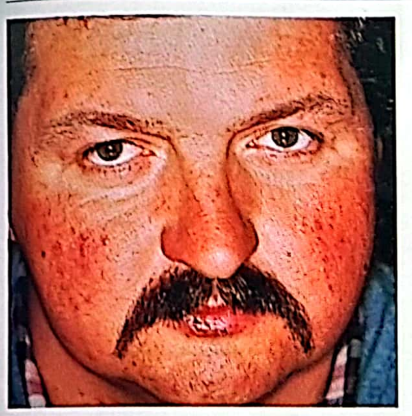




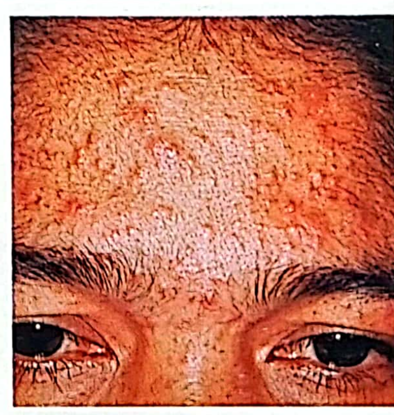
35-1 Máculas y pápulas erosionadas.



35-2 Pápulas, unas separadas y otras confluentes, en las eminencias malares, en las mejillas, en la nariz y en el mentón.



35-3 Pápulas, especialmente en las mejillas y en la nariz.



35-4 Pápulas separadas, aunque algunas están agrupadas.



35-5 Pápulas edematosas.



35-6 Pápulas en la cara y signos de liquen simple crónico en los labios y en el dorso de la mano.



35-7 (a, b) Pápulas, algunas edematosas.



35-8 Pápulas y placas, algunas agregadas.



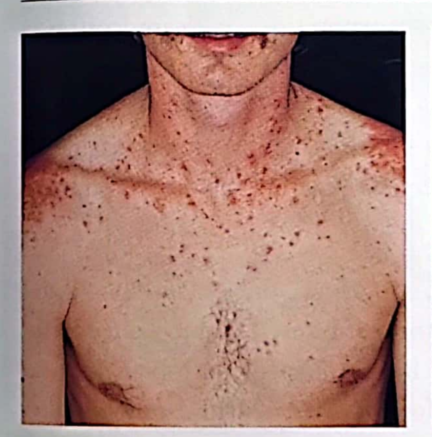
35-9 Las pápulas son notablemente edematosas y algunas están agrupadas.



35-10 Pápulas edematosas agregadas.



35-11 Pápulas, algunas separadas, otras confluentes en placas.





35-12 (a, b) Pápulas diseminadas, muchas concurrentes en placas.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Cuando, en las pruebas lumínicas, la piel de un paciente se expone a determinadas longitudes de onda de luz ultravioleta, producida por lámparas especialmente diseñadas, responde con lesiones características de erupción solar polimorfa.

EVOLUCIÓN Las pápulas y papulovesículas de erupción solar polimorfa duran habitualmente varios días, antes de curarse sin residuo. El trastorno en sí puede durar tanto tiempo como esté la piel expuesta a la luz solar.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La erupción solar polimorfa es un tipo diferenciado de fotodermatitis que se considera debida a una hipersensibilidad retardada a un alergeno todavía indeterminado, producido o liberado en la piel por la acción de la luz ultravioleta. Aunque hay varias formas de erupción solar polimorfa, la más frecuente consiste en pápulas y placas edematosas. Todas las lesiones plenamente desarrolladas de erupción solar polimorfa tienen en común un infiltrado de linfocitos perivascular superficial y profundo y edema prominente en la dermis papilar. El edema puede a veces ser tan extenso que raya con la vesiculación subepidérmica. Algunos casos de erupción solar polimorfa pueden mostrar focos de espongiosis y escamocostras.

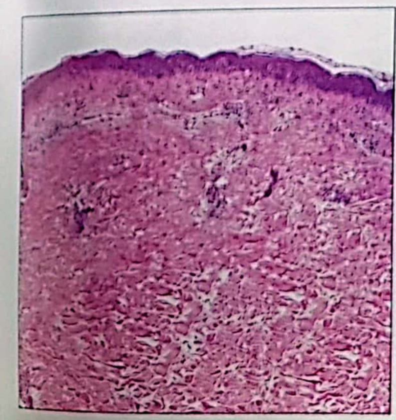
La erupción solar polimorfa puede ser diagnosticada con seguridad, en la clínica y en la anatomía patológica, mediante criterios reiterativos y fiables. Tanto en la forma como en el mecanismo es diferente de la dermatitis fotoalérgica y de la dermatitis fototóxica.

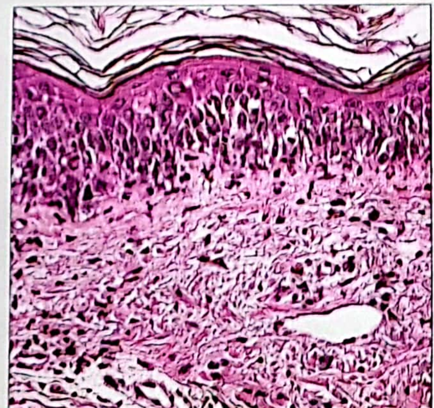
TRATAMIENTO Como profilaxis, el paciente debe evitar la exposición al sol y aplicarse fotoprotectores solares. También puede utilizar el PUVA para "endurecer" la piel. De forma tópica pueden usarse los corticoesteroides y, de forma sistémica, los betacarotenos y la hidroxicloroquina.

36 | ERUPCIONES POR MEDICAMENTOS

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio producido por la administración sistémica de un medicamento ingerido, inhalado, inyectado o administrado por vía rectal. Generalmente, se manifiesta por lesiones diseminadas y simétricas. Aunque cualquier tipo de lesión cutánea puede haber sido provocada por un medicamento, las que se producen con más frecuencia son máculas y pápulas, éstas habitualmente urticariales.





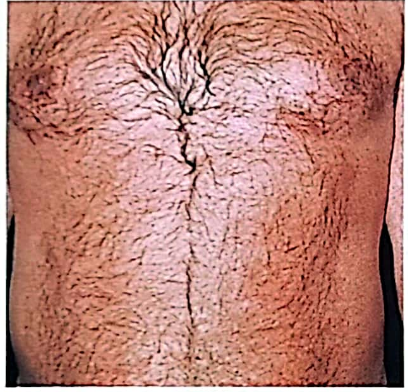


DISTRIBUCIÓN

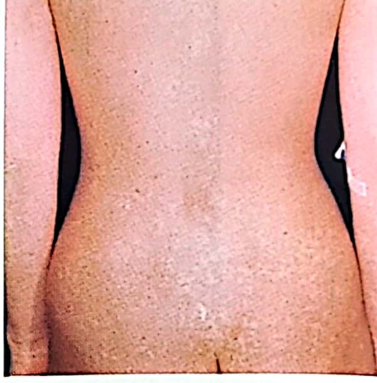
36-1 Máculas y pápulas eritematoescamosas diseminadas, que han confluido de tal forma que casi producen una eritrodermia.



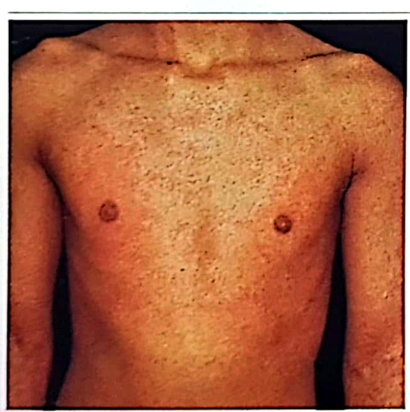
36-2 Manchas y pápulas urticariales diseminadas, eritematosas y oscuras, con erosiones por excoriación.



36-3 Máculas y pápulas eritematosas diseminadas, con patrón morbiliforme.



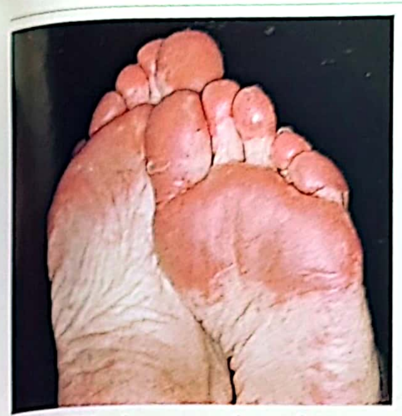
36-4 Erupción diseminada de máculas y pápulas eritematosas, con patrón algo morbiliforme.



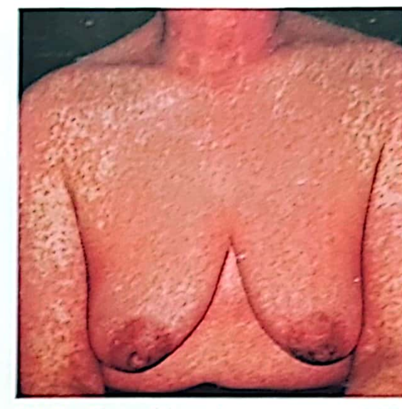
36-5 Máculas y pápulas eritematosas diseminadas y confluentes.



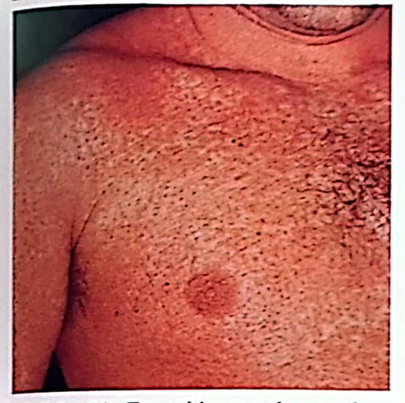
36-6 Máculas, pápulas, manchas y placas eritematosas bilaterales y casi simétricas.



36-7 Máculas y manchas eritematoedematosas, bilaterales y simétricas.



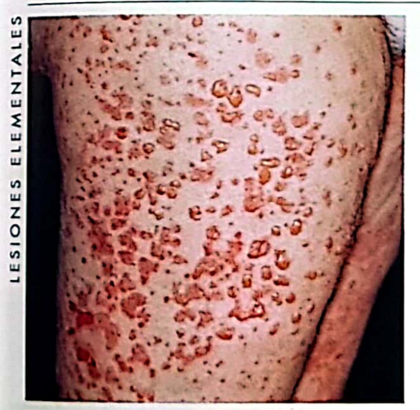
36-8 Erupción eritematosa morbiliforme.

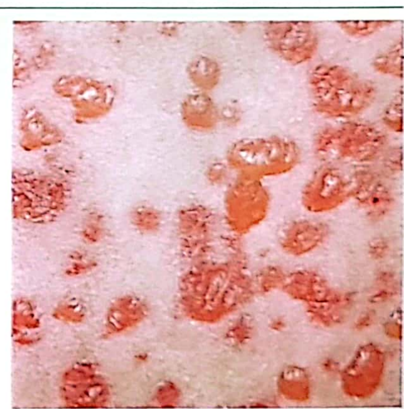




36-9 (a, b) Erupción papulopustulosa y eritematosa diseminada.

LESIONES ELEMENTALES





36-10 (a, b) Pápulas edematosas y vesículas, algunas concurrentes, de una erupción medicamentosa linfomatoide.

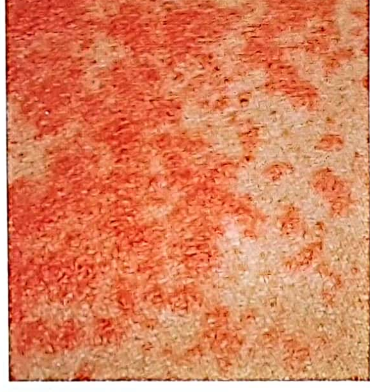
36-11 Pápulas eritematosas liquenoides tras la inyección de sulfonilurea.



36-12 Máculas y pápulas eritematosas coalescentes, en el tronco.



36-13 Máculas y manchas erimatosa con tenues y pápulas placas.



36-14 Máculas eritematosas y tenues pápulas que han confluido formando una placa.



36-15 Pústulas bilaterales, algunas agrupadas.



36-16 Máculas eritematosas, pápulas, manchas, placas, vesículas y ampollas bilaterales.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las pruebas *in vivo* (intradérmicas o del parche) e *in vitro* (RAST, es decir, prueba radioalergosorbente o CAP-FEIA) pueden ser útiles para establecer la causa.

EVOLUCIÓN Como norma general, la erupción causada por un medicamento administrado por vía parenteral se mantiene tanto como se prolongue la administración del fármaco. Por supuesto, las lesiones elementales van y vienen, pero el propio proceso continúa hasta unos días o meses después de la suspensión del medicamento. Si la administración del fármaco responsable de una erupción (por ejemplo morbiliforme) no se interrumpe, puede producirse una eritrodermia.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El término "erupción por medicamento" no da idea de la gran variedad de fármacos que la pueden producir ni lo diferentes que las erupciones cutáneas pueden llegar a ser. Se reconocen centenares de medicamentos de diferentes clases como causantes de erupciones cutáneas. Se puede tener idea de cuán diversas son las erupciones medicamentosas por el contraste entre una simple mancha o placa de exantema fijo medicamentoso y una eritrodermia.

Los fármacos pueden producir prácticamente todos los patrones inflamatorios histopatológicos de dermopatía: dermatitis perivascular superficial, dermatitis perivascular superficial y profunda, dermatitis nodular y difusa, vasculitis, dermatitis vesiculosa intraepidérmica y pustulosa, dermatitis vesiculosa subepidérmica, foliculitis y perifoliculitis, dermatitis fibrosante y paniculitis. Cada uno de estos patrones histopatológicos, según se examinan al microscopio ordinario con objetivo lupa, se corresponde con una manifestación clínica. Éstas incluyen todas las lesiones principales de la piel, como máculas y manchas (incluida la mancha generalizada o eritrodermia), pápulas y nódulos, vesículas y ampollas. Tanto la clínica como la histopatología de algunas erupciones por medicamentos permiten fácilmente su identificación, como ocurre con el exantema fijo medicamentoso; otras, en cambio, simulan perfectamente enfermedades "auténticas" como el liquen plano, la pitiriasis rosada o el sarampión.

Una clave para el diagnóstico de una erupción por medicamento es el carácter diseminado, bilateral y simétrico de las lesiones que no encajan con ninguna enfermedad definida. Para el microscopista, la clave es precisamente la falta de una precisa correspondencia histopatológica con una enfermedad bien determinada. Los eosinófilos, que se hallan presentes a menudo en las

erupciones por medicamentos, no se encuentran siempre; así, el eritema polimorfo usualmente está desprovisto de ellos. El patrón histopatológico más frecuente de las erupciones por medicamentos (aparte del patrón perivascular e intersticial de la urticaria) es la dermatitis de la interfaz. Los mecanismos responsables de las erupciones por medicamentos son variados y poco conocidos.

TRATAMIENTO Debe suspenderse la administración del medicamento causante. En los casos graves puede estar indicada la administración sistémica de corticoesteroides. Los antihistamínicos pueden aliviar el prurito.

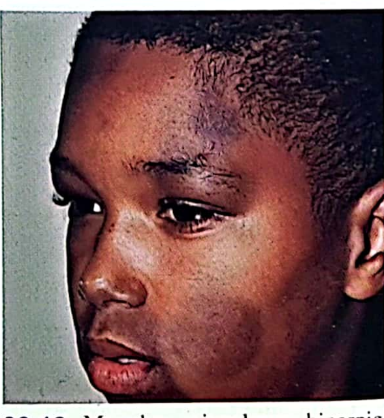
EXANTEMA FIJO MEDICAMENTOSO

DEFINICIÓN Consiste en una o varias máculas o manchas circulares de color azulrojizoanaranjado que, con frecuencia, se transforman en una o varias pápulas o placas vesiculosas, curándose con hiperpigmentación. Este proceso ocurre repetitivamente en el mismo lugar (o lugares) de la piel o de la mucosa, especialmente en los genitales, en la región peribucal y en las manos. Se debe a la administración sistémica de un determinado medicamento o producto químico, principalmente barbitúricos y sulfamidas. A diferencia de todos los demás tipos de erupciones por medicamentos, el exantema fijo medicamentoso es el único que se diagnostica con seguridad al microscopio, ya que sus hallazgos son específicos.

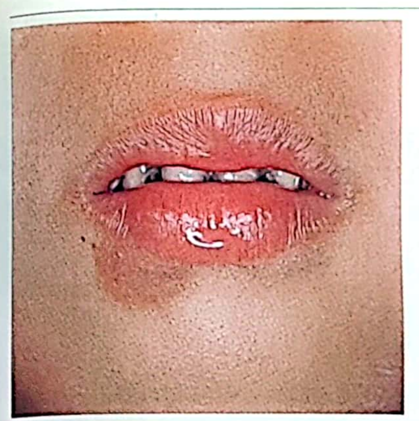
DISTRIBUCIÓN



36-17 Mancha circular, eritematosa y erosionada en el escroto; en el muslo hay una placa rojoazulada circular.



36-18 Manchas circulares hiperpigmentadas, que son signos de resolución del proceso.

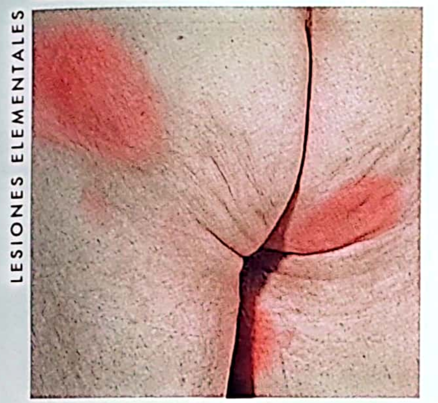


36-19 Mancha semicircular hiperpigmentada de una lesión ya resuelta.



36-20 Mancha interdigital, eritematosa y bastante bien circunscrita.

LESIONES ELEMENTALES



36-21 Máculas y placas circulares rojoanaranjadas.



36-22 Vesículas sobre placa eritematoedematosa.



36-23 Fimosis, con lesión anular eritematoedematosa y costrosa.



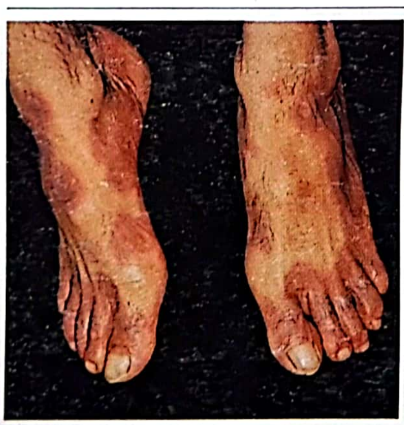
36-24 Mancha circular con borde de color salmón y centro azul oscuro.

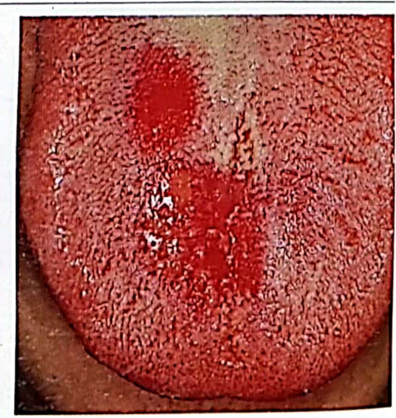

36-25 Placa numular con borde de color caramelo y centro marrón oscuro.


36-26 Placa periumbilical eritematosa algo rectangular, con centro oscuro y periferia de color herrumbroso.


36-27 Dos máculas circulares, ambas con borde rojo delgado y centro oscuro.


36-28 Máculas y manchas circulares hiperpigmentadas, en la fase final de la erupción.


36-29 Manchas hiperpigmentadas que indican el final de la erupción.


36-30 Erosiones circulares.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Puede ser útil la prueba del parche epifocal.

EVOLUCIÓN Cada vez que se ingiere (o se administra por otra vía) el medicamento o producto químico responsable del exantema fijo medicamentoso, la lesión o lesiones reaparecen en el mismo o mismos lugares.

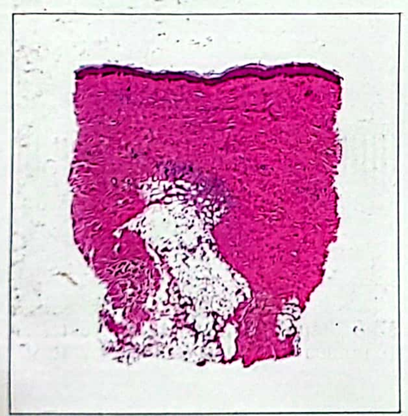
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El exantema fijo medicamentoso es la única erupción medicamentosa que puede ser diagnosticada con seguridad en la clínica y en la anatomía patológica. Las lesiones clínicas son características, como puede comprobarse en las fotografías de este capítulo. En el examen histopatológico se observa un infiltrado mixto perivascular superficial y profundo de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos alrededor de las vénulas; asimismo, hay neutrófilos y eosinófilos entre las fibras de colágeno en la parte superior de la dermis reticular, en la dermis papilar y a lo largo de la unión dermoepidérmica; también hay alteración vacuolar y queratinocitos necróticos. La epidermis muestra balonización y espongiosis, alteraciones que pueden terminar en vesiculación intraepidérmica; si las vesículas intraepidérmicas se hacen suficientemente tensas, se rompen formando una vesícula subepidérmica, además de intraepidérmica. Con el tiempo, se necrosa toda la epidermis.

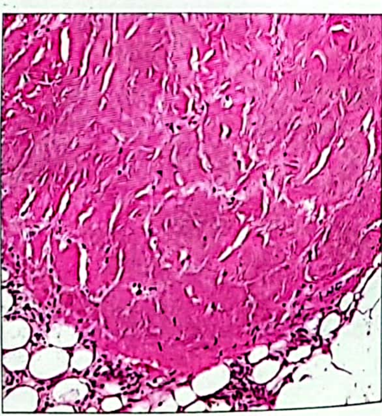
Las causas principales de exantema fijo medicamentoso son la ingestión de barbitúricos, analgésicos, salicilatos, tetraciclinas y sulfamidas. En el pasado, la fenolftaleína era un producto químico causal frecuente. El mecanismo por el que se desarrolla la erupción fija medicamentosa es desconocido, pero el nombre de la afección proviene de su presentación fija en el mismo lugar en cada recurrencia.

TRATAMIENTOS Debe evitarse el fármaco causante. Si hay una o muy pocas lesiones están indicados los corticoesteroides tópicos; si las lesiones son muchas es necesaria la administración sistémica de corticoesteroides.

DEFINICIÓN Es el término genérico de al menos dos enfermedades inflamatorias diferentes, que tienen en común el endurecimiento de la piel debido al engrosamiento de los haces de colágeno de la dermis y del tejido celular subcutáneo. Una de estas enfermedades se presenta con manchas y placas localizadas o diseminadas (morfea) y con lesiones lineales localizadas (esclerodermia lineal), mientras que la otra se manifiesta de forma difusa, particularmente en la piel de zonas distales y en los órganos internos (acroesclerosis, esclerosis sistémica).









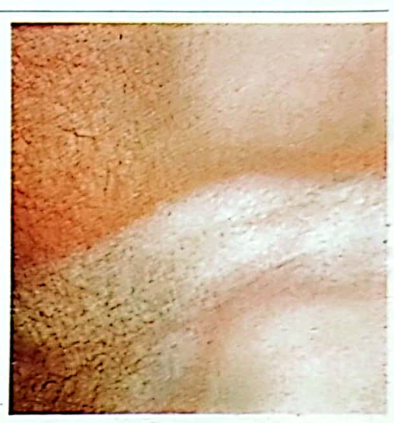
37-1 Morfea diseminada manifestada con manchas blancas rodeadas de borde eritematoso.



37-2 Lesión de morfea con una zona blanca y borde difuso de eritema.



37-3 Mancha de morfea pigmentada y atrófica.



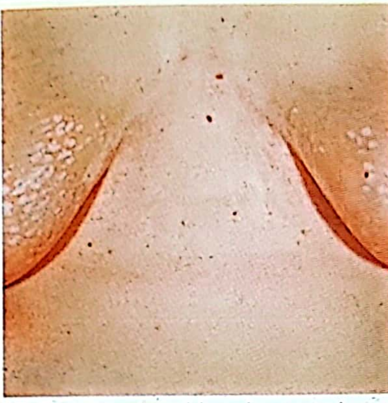
37-4 Mancha de morfea hipopigmentada, atrófica y con borde hiperpigmentado.



37-5 Manchas hiperpigmentadas y ligeramente deprimidas de lesiones tardías de morfea (atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini).



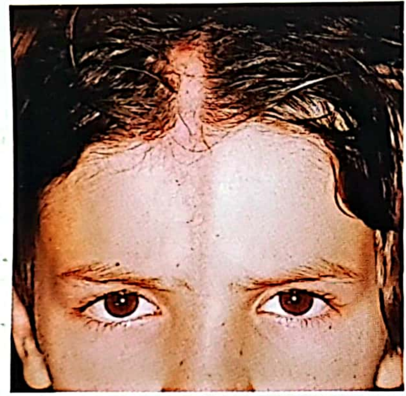
37-6 Pápulas blancas concurrentes en una placa de liquen escleroso y atrófico.



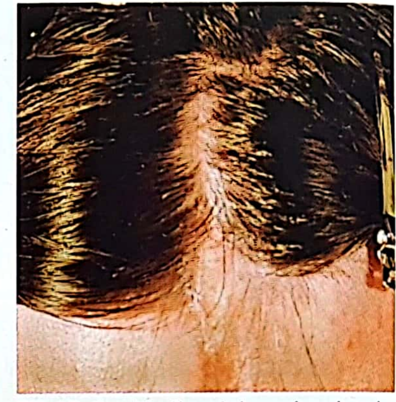
37-7 Pápulas hipopigmentadas y máculas y pápulas atróficas de liquen escleroso y atrófico.



37-8 Máculas hipopigmentadas atróficas, algunas confluentes, de liquen escleroso y atrófico.



37-9 Lesión lineal de esclerodermia, que se extiende desde la zona mediofrontal del cuero cabelludo hasta la nariz (en coup de sabre).



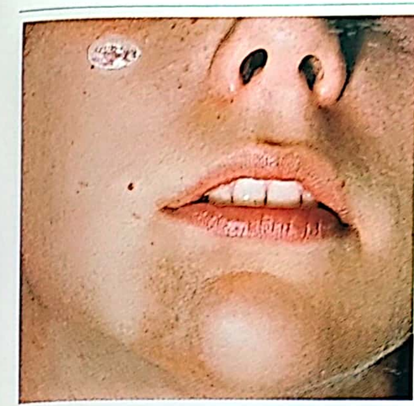
37-10 Lesión lineal de esclerodermia, notablemente deprimida por la extensa pérdida de grasa subcutánea.



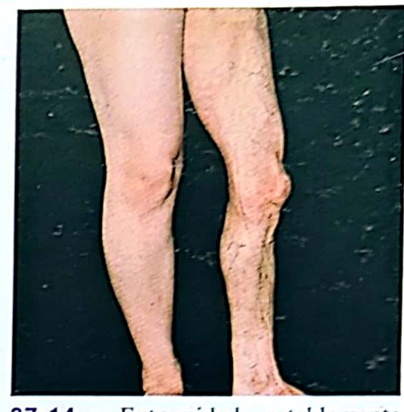
37-11 Lesión lineal de esclerodermia que ha dado lugar a alopecia parcial.



37-12 La afectación de un lado de la cara por esclerodermia lineal (hemiatrofia) trastorna física y síquicamente.

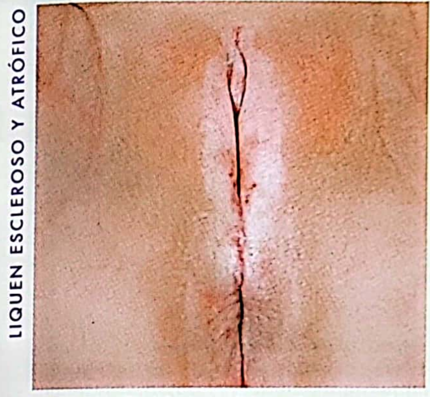


37-13 Depresión profunda en banda de esclerodermia lineal en el mentón. A veces se afectan la fascia y el músculo esquelético.

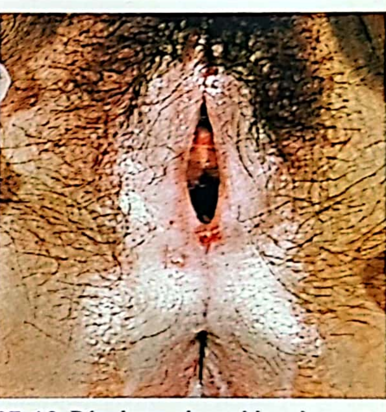


37-14 Extremidad notablemente reducida, con depresión profunda en banda de esclerodermia lineal.

LIQUEN ESCLEROSO Y ATRÓFICO



37-15 Lesiones hipopigmentadas, atróficas y erosionadas.



37-16 Pápulas y placas hipopigmentadas.



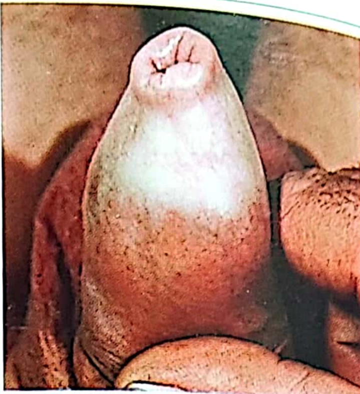


37-17 (a, b) Placa hipopigmentada constituida por numerosas pápulas.

COMPLICACIONES



37-18 Atrofia e hipopigmentación en el glande y en el prepucio (balanitis xerótica obliterante).



37-19 Fimosis secundaria a liquen escleroso y atrófico.

ESCLEROSIS SISTÉMICA



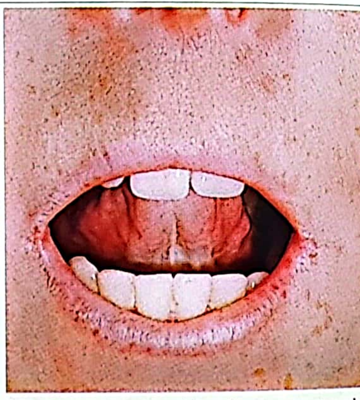
37-20 Carcinoma espinocelular desarrollado en una lesión de liquen escleroso y atrófico de larga evolución.



37-21 Cara tensa y brillante con labios apretados y numerosas telangiectasias, en la acroesclerosis.



37-22 Labios apretados secundarios a la piel tirante de la acroesclerosis.



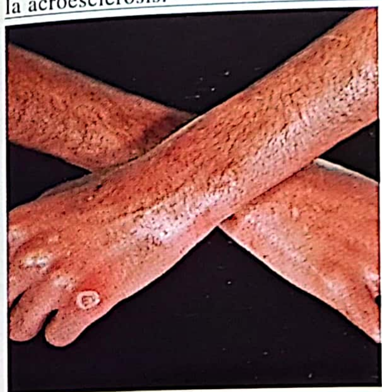
37-23 Limitación importante del movimiento de la boca, por la prieta piel de la acroesclerosis; el frenillo está acortado.



37-24 Boca contraída, labios apretados y telangiectasias enmarañadas en la acroesclerosis.



37-25 Maraña de telangiectasias.



37-26 La piel prieta de los antebrazos y de los dedos de la mano de acroesclerosis ha dado lugar a contracturas en flexión y a ulceraciones en los nudillos.



37-27 Acroesclerosis con zonas de enrojecimiento en los dedos y úlceras cubiertas por escaras en las puntas.



37-28 Petequias en las cutículas, en los pliegues ungueales proximales y bajo una lámina ungueal.



37-29 Cicatrices deprimidas secundarias a infarto, con la consiguiente necrosis del epitelio y degeneración de colágeno.





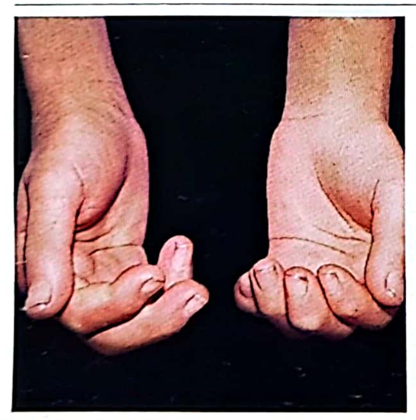
37-30 (a, b) Engrosamiento de los dedos y de las palmas, úlceras, cicatrices deprimidas e hipo e hiperpigmentación, en la acroesclerosis.



37-31 Fenómeno de Raynaud y esclerodactilia.



37-32 Depósitos de calcio en las puntas de los dedos de la mano (síndrome de CREST).





37-33 (a, b) Fenómeno de Raynaud y esclerodactilia.





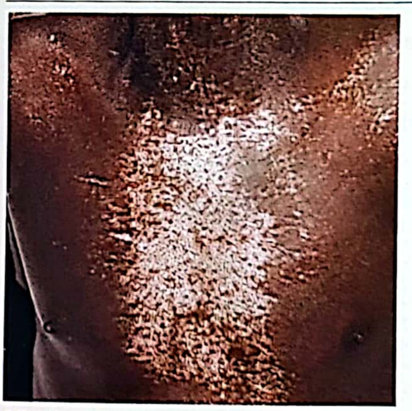
37-34 (a, b) Telangiectasias enmarañadas diseminadas.

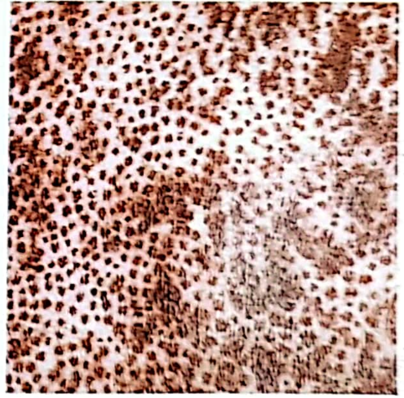


37-35 Hipopigmentación maculada con patrón "en sal y pimienta", a consecuencia del proceso inflamatorio.



37-36 Patrón "en sal y pimienta" en la espalda, en los hombros y en el cuello.





37-37 (a, b) Patrón "en sal y pimienta" por hipopigmentación debida al proceso inflamatorio.

37-38 Máculas y manchas despigmentadas de acroesclerosis.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS En la esclerosis sistémica es importante determinar la afectación de los órganos internos. La enfermedad se confirma con la demostración inmunopatológica de anticuerpos antinucleares, incluidos los anticuerpos antinucleolares, los anticuerpos anticentrómero y los anticuerpos antitopoisomerasa I (anti-Scl 70).

EVOLUCIÓN La esclerodermia localizada, que aparece con manchas rojizas de morfea o esclerodermia lineal, progresa, en unos meses, a placas amarillentas rodeadas por una mancha de eritema violáceo y, en unos años, a manchas hiperpigmentadas no eritematosas y deprimidas. El liquen escleroso y atrófico es una de las varias formas de morfea, que puede resolverse dejando manchas atróficas o desaparecer sin tratamiento y sin residuo.

En la acroesclerosis, el enrojecimiento y la tumefacción difusos del comienzo evolucionan a esclerosis blanca o amarilla con marcada tirantez de la piel; tras unos años aparecen numerosas telangiectasias y la piel de las partes distales se ulcera, lo que puede terminar con la pérdida de dedos.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El término "esclerodermia" se aplica indiscriminadamente a enfermedades no relacionadas en absoluto, como a la esclerodermia localizada (o sea, la morfea y la esclerodermia lineal) y a la acroesclerosis (una forma de esclerosis sistémica). La situación es similar a la del "queratoacantoma", término utilizado igualmentente para neoplasias muy dispares como los denominados queratoacantoma solitario, queratoacantoma subungueal y queratoacantoma familiar de Ferguson y Smith.

La esclerodermia localizada es una enfermedad que afecta a la piel y a veces a toda la hipodermis. El proceso es inflamatorio, como puede comprobarse con la biopsia de las manchas rojizas; los cortes de tejido de éstas muestran un infiltrado mixto superficial y profundo, perivascular e intersticial; alrededor de los vasos sanguíneos el infiltrado está constituido por linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. También muestran eosinófilos y, a veces, neutrófilos, en el intersticio de la dermis reticular. Estas células inflamatorias se hallan asimismo en los septos ensanchados de la grasa subcutánea. En este estadio del proceso no se aprecian alteraciones en los haces de colágeno. En una fase más avanzada, la esclerodermia localizada se caracteriza por un infiltrado linfoplasmocitario perivascular superficial y profundo, que también es nodular en la proximidad de los septos fibrosos engrosados de la grasa subcutánea. Los haces de colágeno están notablemente engrosados y se disponen de esta forma: en paralelo entre sí y con respecto a la superficie cutánea en la dermis reticular, y paralelos entre sí y a lo largo del eje mayor de los septos alterados en la grasa subcutánea.

Las lesiones tardías de esclerodermia localizada no presentan células inflamatorias sino exclusivamente haces de colágeno notablemente engrosados, amontonados y dispuestos en paralelo entre sí, tanto en la dermis reticular como en las notablemente engrosadas trabéculas de la grasa subcutánea. La atrofodermia idiopática de Pasini y Pierini es una fase "apagada" de morfea en la que se observan manchas hiperpigmentadas, deprimidas con respecto a la superficie cutánea, con finos haces de colágeno separados entre sí en la dermis reticular y en las trabéculas fibrosas de la grasa subcutánea.

El liquen escleroso y atrófico es una variante de morfea caracterizada al principio por manchas violáceas y después por manchas blancas y atróficas. Las lesiones iniciales están constituidas por infiltrados liquenoides aislados de linfocitos en la parte superior de la dermis así como por edema acusado en el mismo lugar. Las lesiones avanzadas carecen del infiltrado de células inflamatorias y muestran esclerosis de la dermis papilar, que está claramente engrosada. Por debajo de la esclerosis, los haces de colágeno de la parte superior de la dermis reticular están engrosados y amontonados de una forma característica de morfea; por encima de la esclerosis la epidermis está adelgazada y carece de crestas interpapilares.

Se ha demostrado que la *Borrelia burgdorferi* es la causa de muchos casos de morfea, particularmente en Europa. Alteraciones clínicas similares, e histológicas idénticas, a las de la esclerodermia localizada se hallan en circunstancias tan diversas como la porfiria cutánea tardía, el síndrome de la mialgia por triptófano y la fascitis con eosinofilia (síndrome de Shulman).

Al microscopio, la acroesclerosis es un proceso inflamatorio que se cura de una forma indistinguible de la esclerodermia localizada: con haces de colágeno notablemente engrosados y amontonados por toda la dermis reticular y por los septos de la grasa subcutánea. Aunque se sabe que los infiltrados de células inflamatorias (en particular de linfocitos y células plasmáticas) aparecen en la dermis y en los septos de la acroesclerosis en evolución, las alteraciones iniciales de este trastorno todavía no se han detallado. Sobre la base de escasos estudios, las alteraciones histológicas tempranas de la acroesclerosis parecen ser diferentes de las de la esclerodermia localizada.

En resumen, es preferible escribir y hablar de esclerodermia localizada y de acroesclerosis, que hacerlo indiscriminadamente de "esclerodermia". De esta forma queda claro que las "esclerodermias" son en verdad enfermedades distintas.

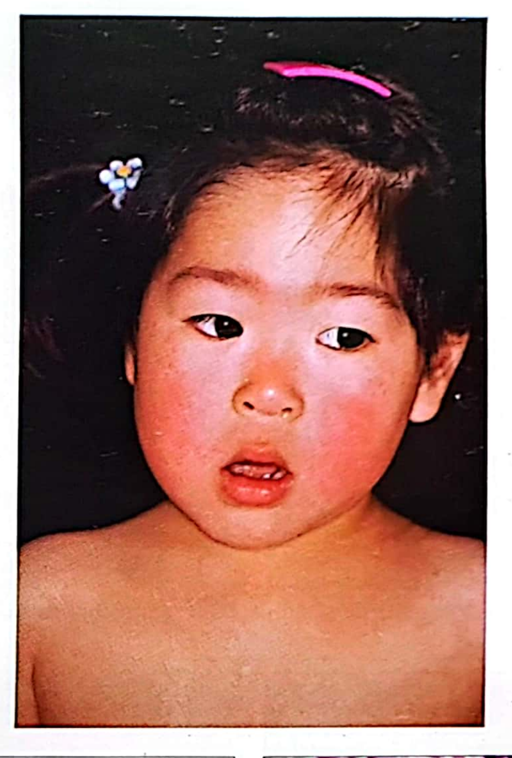
TRATAMIENTO En la fase inflamatoria de la morfea pueden ser eficaces los corticoesteroides tópicos potentes o los ciclos cortos de corticoesteroides orales. También puede ser de ayuda la fotoquimioterapia (el baño con PUVA). Los antibióticos orales, y en particular las cefalosporinas, son útiles en algunos pacientes con morfea, probablemente por erradicar la *Borrelia* que ha sido implicada como causante. Los tratamientos locales incluyen la administración de emolientes, los corticoesteroides tópicos y la rehabilitación física.

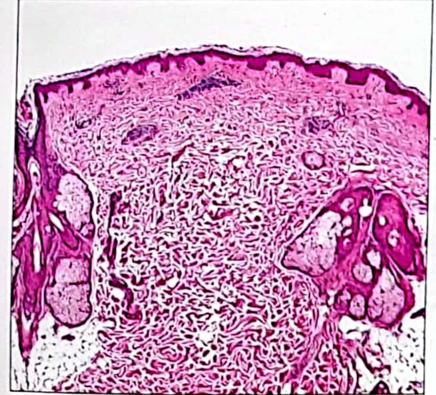
Para la esclerosis sistémica se recomiendan los corticoesteroides orales, los inmunosupresores o el PUVA. En el caso de una enfermedad generalizada de progresión constante son recomendables la D-penicilamina, el interferón gamma o la fotoféresis extracorpórea.

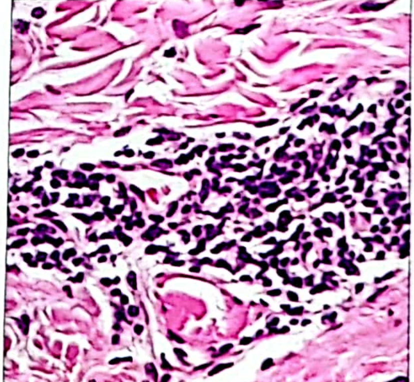
En el fenómeno de Raynaud a veces son beneficiosos la pentoxifilina, un bloqueador de los canales del calcio (nifedipina) y las prostaciclinas.

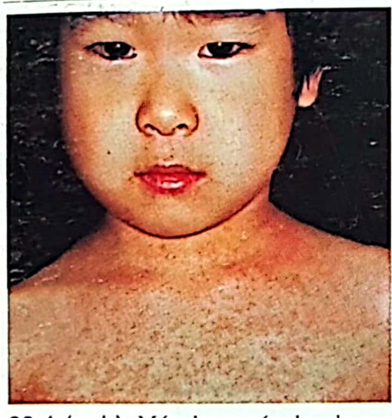
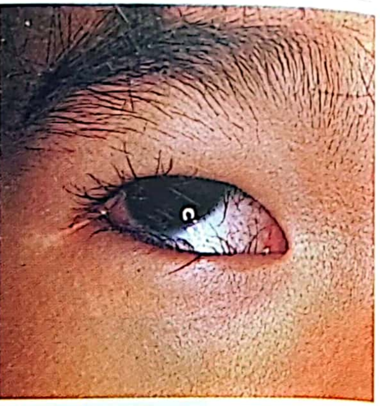
El liquen escleroso y atrófico puede tratarse eficazmente en la fase inflamatoria con la aplicación o inyección intralesional de un corticoesteroide. Un hombre no circuncidado con balanitis xerótica obliterante puede mejorar tras la circuncisión.

DEFINICIÓN Son procesos inflamatorios manifestados por una erupción transitoria, generalmente diseminada, compuesta característicamente por máculas y pápulas y, a veces, por vesículas y pústulas. Se deben a la diseminación hematógena de un virus.

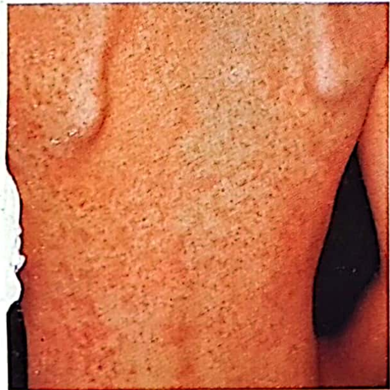
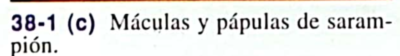




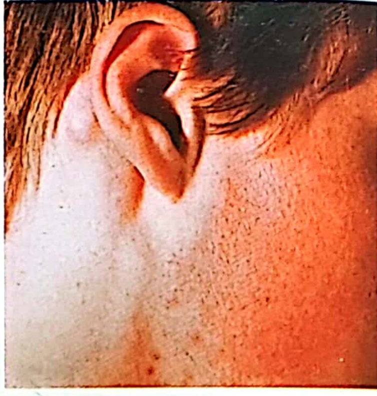


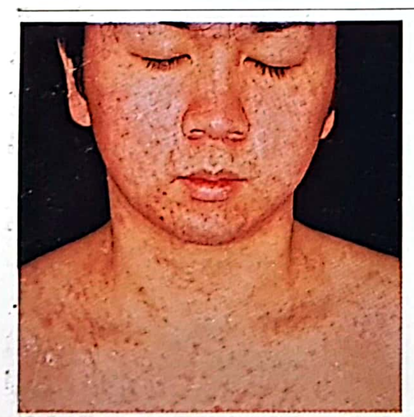
38-1 (a, b) Máculas y pápulas de sarampión con conjuntivitis.

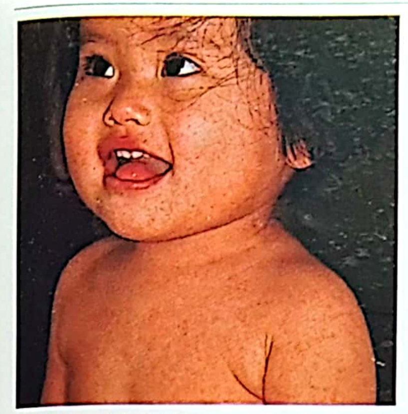
38-1 (c) Máculas y pápulas de sarampión.



38-2 Linfadenopatía en un joven con rubéola.



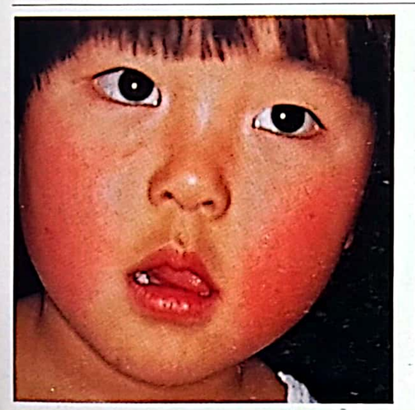

38-3 (a, b) Máculas y pápulas concurrentes en el sarampión.




38-4 (a, b) Máculas y pápulas confluentes en la rubéola.



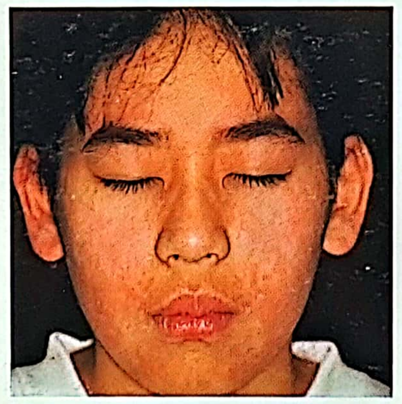
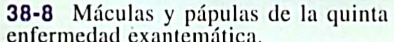

38-5 (a, b) Máculas y pápulas concurrentes en la rubéola.



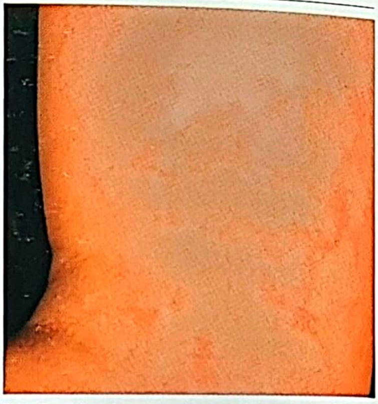

38-6 (a, b) Máculas y pápulas coalescentes ("doble bofetada") de la quinta enfermedad exantemática (eritema infeccioso), y máculas y pápulas aisladas.



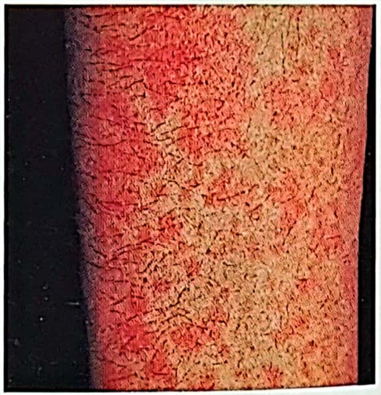

38-7 (a, b) "Mejillas abofeteadas" y máculas y pápulas confluentes en las tumefactas manos y extremidades superiores de un niño con la quinta enfermedad exantemática (eritema infeccioso).

38-8 Máculas y pápulas de la quinta enfermedad exantemática.



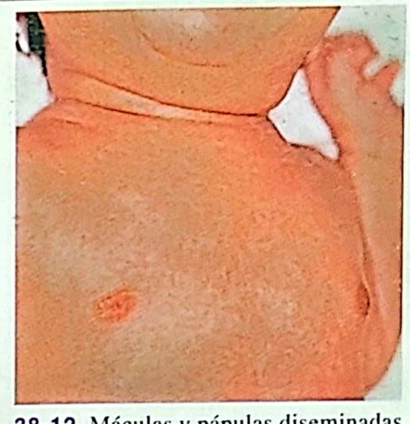
38-9 Lesiones arqueadas y anulares de la quinta enfermedad exantemática.

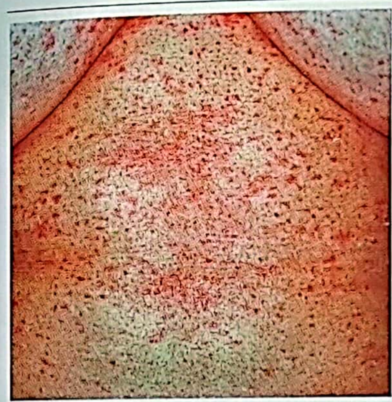
38-10 (a, b) Máculas y pápulas de la quinta enfermedad exantemática.



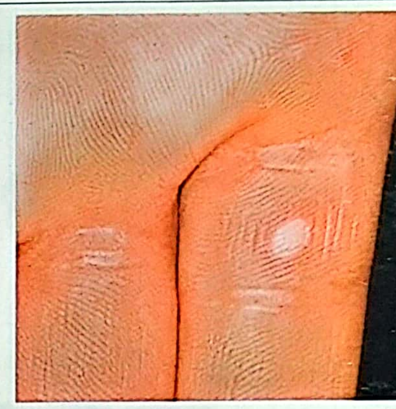
38-11 "Mejillas abofeteadas" de la quinta enfermedad exantemática.



38-12 Máculas y pápulas diseminadas de la sexta enfermedad exantemática (exantema súbito).



38-13 Máculas y pápulas diseminadas de exantema súbito.



38-14 Vesículas rectangulares de techo gris, con borde eritematoso, en la glosopeda.



38-15 Pápulas y papulovesículas de glosopeda.



38-16 Pápulas y vesículas de glosopeda en el paladar duro.



38-17 (a, b) Manchas, pápulas y placas eritematosas de causa vírica (probablemente por Coxsackie).





38-18 (a, b) Las minúsculas pápulas rojas del síndrome de Gianotti-Crosti tienen predilección por las mejillas y por las extremidades.



38-19 Pápulas del síndrome de Gianotti-Crosti.

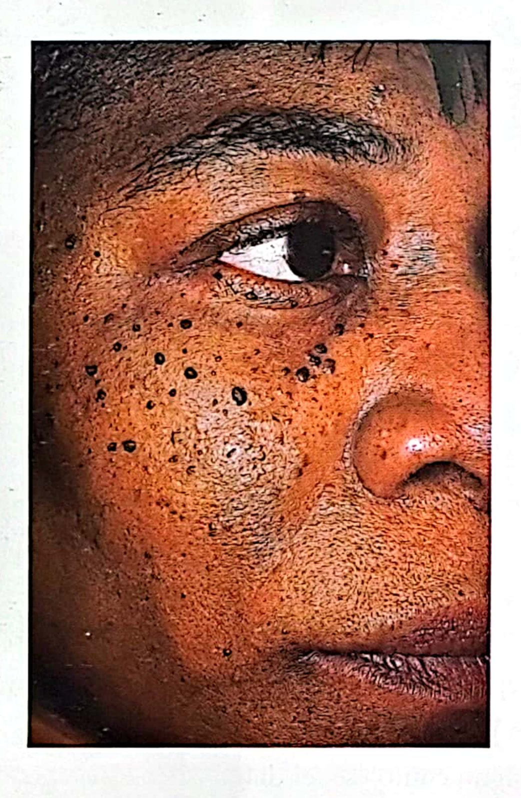
PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Para identificar el virus pueden practicarse cultivos, la reacción en cadena de la polimerasa y estudios serológicos específicos.

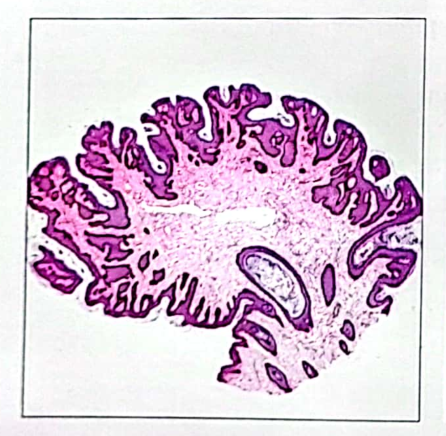
EVOLUCIÓN Hay muchos tipos de exantemas víricos, la mayoría compuestos por máculas y pápulas, pero algunos por vesículas e incluso pústulas. Por regla general, las máculas y las pápulas desaparecen sin residuo en varios días, mientras que las vesículas y las pústulas se curan dejando costras y, a veces, cicatrices ligeramente atróficas.

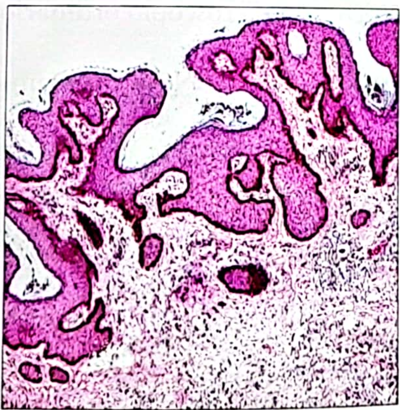
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La mayor parte de los exantemas víricos se diagnostican directamente en la clínica por sus rasgos distintivos, como ocurre en la "enfermedad de las mejillas abofeteadas" (quinta enfermedad exantemática o eritema infeccioso) y en la glosopeda causada por *Coxsackie* A5, A10 y A16. El diagnóstico de los exantemas víricos basado sólo en los hallazgos histopatológicos es más confuso; con frecuencia es imposible diagnosticar un determinado exantema vírico sólo por sus observaciones histopatológicas, al haber sólo un infiltrado de linfocitos perivascular superficial. En el sarampión, se puede tener la suerte de ver en la epidermis células epiteliales multinucleares análogas a las células de Warthin-Finkeldey de las amígdalas. Excepto que se observe un signo como ése, el diagnóstico específico de exantema vírico con microscopio ordinario puede ser imposible.

TRATAMIENTO No hay tratamiento específico.

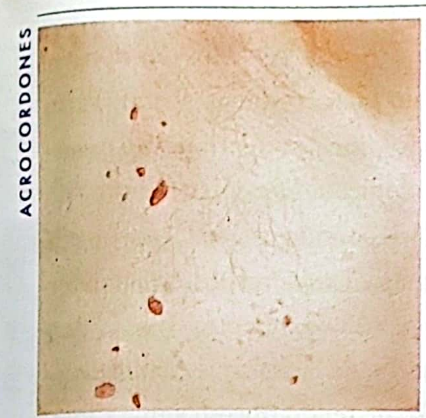
DEFINICIÓN Son pápulas o nódulos no inflamatorios de distintos tipos, en su mayor parte exofíticos, compuestos principalmente por colágeno.



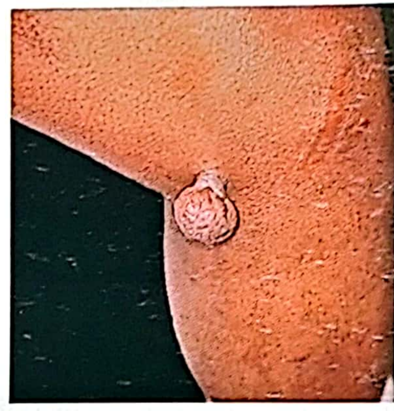




ACROCORDONES

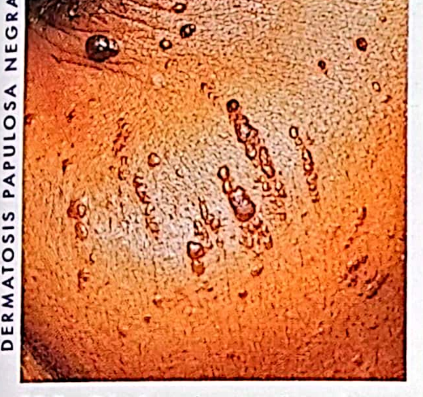


39-1 Pápulas pedunculadas (pólipos cutáneos).

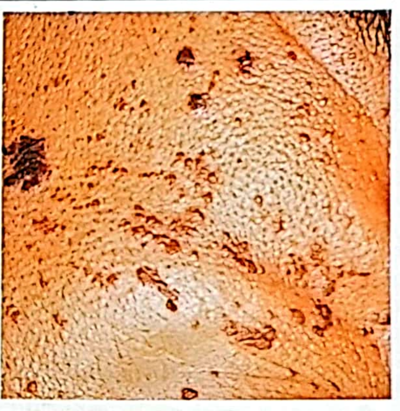


39-2 Nódulo pediculado (pólipo cutáneo).

DERMATOSIS PAPULOSA NEGRA



39-3 Pápulas pigmentadas, algunas alineadas (dermatosis papulosa negra).



39-4 Pápulas pigmentadas de diferentes tamaños, formas y colores (dermatosis papulosa negra).

EVOLUCIÓN Los fibromas tratados en este capítulo, es decir, los acrocordones y la dermatosis papulosa negra, en general aparecen después de la pubertad y, una vez manifiestos, se mantienen más o menos sin cambios durante toda la vida. Una vez establecidos no suelen crecer de forma perceptible, ni involucionar. Pueden aparecer nuevas lesiones en cualquier momento de la vida de la persona.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Los dos tipos de fibromas expuestos en este capítulo (acrocordones y dermatosis papulosa negra) se diferencian entre sí por su distribución, aspecto de sus lesiones y datos histopatológicos. Tienen en común, sin embargo, su forma polipoide y su porción central constituida principalmente por haces de colágeno. Los acrocordones tienden a afectar a zonas intertriginosas y al tronco, mientras que la dermatosis papulosa negra se halla confinada en la cara. Al microscopio, aunque ambos tienen un centro de tejido fibroso y una superficie que puede ser papilar, el epitelio superficial de la dermatosis papulosa negra se parece vagamente al de la queratosis seborreica; sin embargo, son diferentes: la dermatosis papulosa negra es fundamentalmente fibrosa, mientras que la queratosis seborreica es básicamente epitelial.

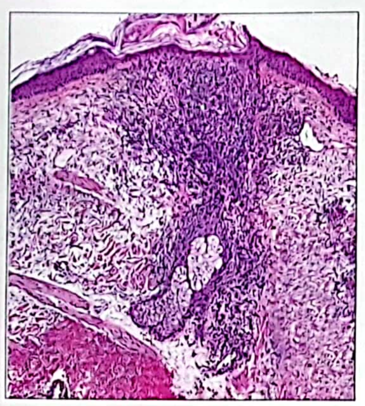
Es digna de mención la existencia de otros fibromas cutáneos, aparte de los acrocordones y la dermatosis papulosa negra. Por ejemplo, los fibromas subungueales y periungueales de la esclerosis tuberosa, y su sosia el fibroma digital adquirido, también son fibromas; pero éstos, al contrario que los acrocordones y la dermatosis papulosa negra, no son blandos, sino firmes, y muestran unos rasgos histopatológicos completamente distintos.

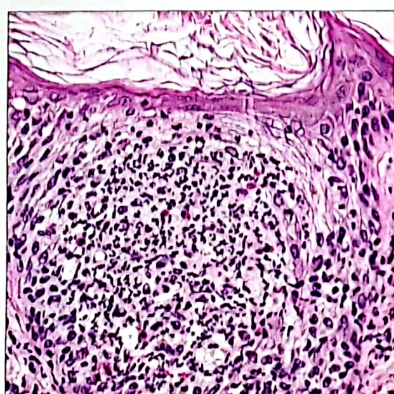
TRATAMIENTO Si el paciente desea tratamiento, son métodos aceptables la extirpación por afeitado o el curetaje combinado con electrocauterización.

40 | FOLICULITIS Y SEUDOFOLICULITIS

DEFINICIÓN La foliculitis, que habitualmente es un proceso inflamatorio supurativo que afecta al infundíbulo, puede ser no infecciosa, como en el caso de las pústulas de acné vulgar, o infecciosa, como en las pústulas causadas por el *Staphylococcus aureus*. Por el contrario, la seudofoliculitis es un proceso inflamatorio de tipo "cuerpo extraño" que se debe a la penetración en la dermis de un pelo "invaginado".







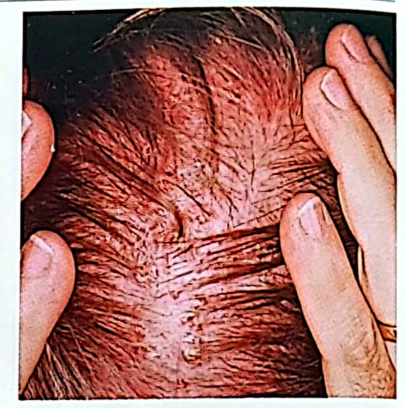
40-1 Pápulas de foliculitis herpética.



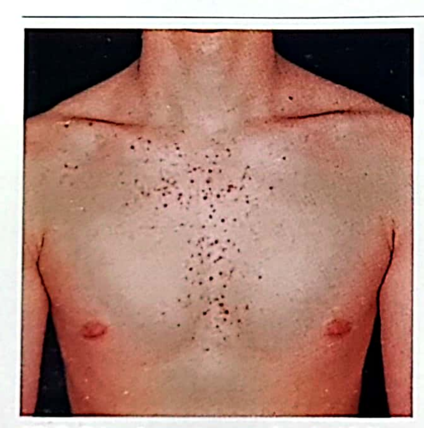
40-2 Innumerables pápulas foliculares separadas de seudofoliculitis de la barba.



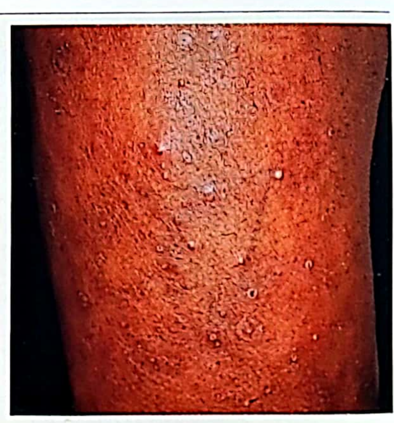
40-3 Costras y pústulas de foliculitis estafilocócica.



40-4 Pústulas asociadas a mechones de pelo (foliculitis "en mechones").



40-5 Pústulas monomorfas de "foliculitis por Pityrosporum".



40-6 Foliculitis eosinofílica en un paciente inmunodeprimido.



40-7 (a, b) Pústulas foliculares monomorfas de la denominada foliculitis por Pityrosporum.





40-8 (a, b) Nódulo con aberturas llenas de material purulento (forúnculo).



40-9 Pústulas foliculares.



40-10 Nódulos eritematosos de forunculosis.

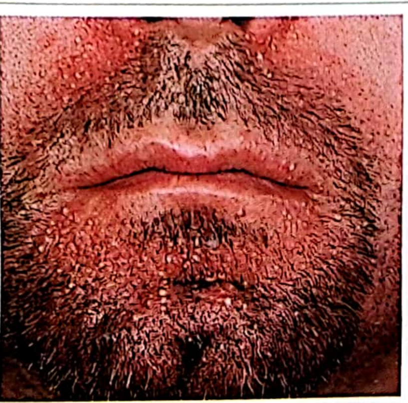



Fig. 40-11 (a, b) Innumerables pústulas en las zonas de la barba y del bigote, todas alrededor de un pelo.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Deben obtenerse muestras para cultivo en agar específico.

EVOLUCIÓN La foliculitis suele presentarse con pústulas que se desarrollan rápidamente y desaparecen luego con menor rapidez, primero con costras y después, a veces, con máculas hipopigmentadas o hiperpigmentadas. Generalmente no quedan restos de pústulas de foliculitis. El curso de la foliculitis varía dependiendo de su causa: cuando las pústulas se deben a la inmersión en un yacusi contaminado por bacterias gramnegativas desaparecen en unos días si se evita una ulterior exposición a dichos microrganismos; si, en cambio, la causa de la foliculitis son los lubricantes a los que un trabajador se expone casi a diario, las pústulas aparecerán y desaparecerán durante tanto tiempo como dure la oclusión de los folículos por dichos aceites.

La seudofoliculitis se debe a pelos "invaginados", usualmente en personas con pelos que se rizan. Tiende a ser más duradera que la foliculitis porque los pelos lesivos penetran en la dermis y actúan como cuerpos extraños.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La foliculitis, en general, puede dividirse en infecciosa y no infecciosa. Las causas infecciosas incluyen bacterias (como los estafilococos), hongos superficiales (por ejemplo, el *Trichophyton rubrum* del granuloma de Majocchi) y virus (como el virus del herpes). Estos microbios también son capaces de provocar lesiones cutáneas no foliculares. Las pústulas de foliculitis pueden ser identificadas porque de ellas sale un pelo, por su equidistancia (la misma que entre folículos) y por su aparición únicamente en zonas pilosas.

En la clínica, las pústulas de la foliculitis no infecciosa son indistinguibles de las de la foliculitis infecciosa pero, cuando son examinadas con microscopio ordinario, las pústulas de causa no infecciosa carecen de los signos reveladores de infección: no hay colonias de bacterias ni hifas en las células queratinizadas de la vaina interna folicular, del tallo del pelo o del infundíbulo; tampoco hay alteraciones nucleares o citoplasmáticas características de la infección por el virus del herpes. Cuando las pústulas son estériles, muchas veces no se encuentra la causa de la foliculitis.

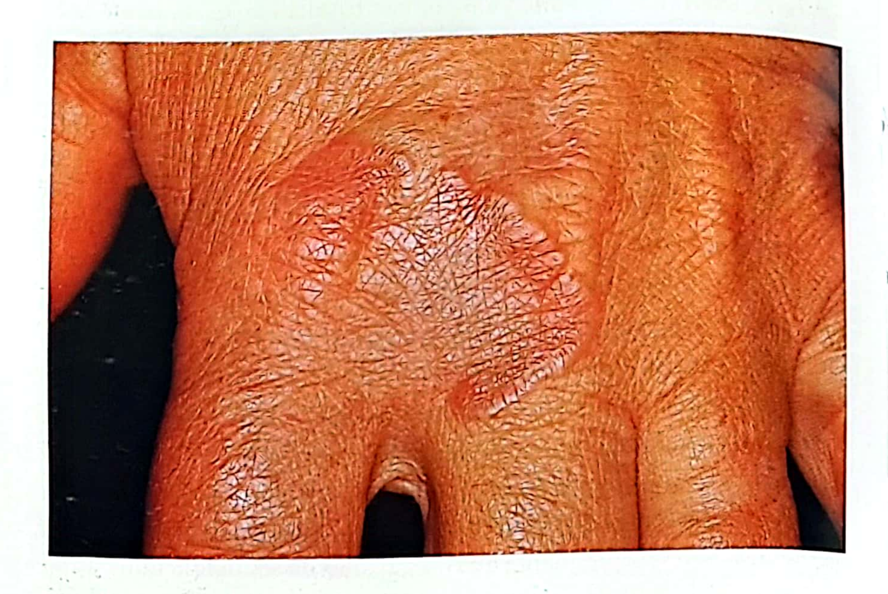
La foliculitis más frecuente de la piel es la acné vulgar, tema tratado en el segundo capítulo de este atlas. Sin embargo, la acné vulgar no se considera una foliculitis infecciosa ya que no es transmisible ni a otra persona ni a animales de experimentación.

La seudofoliculitis, como su propio nombre indica, no es una foliculitis verdadera sino que se debe a pelos que, en lugar de emerger derechos del folículo, se enrollan, se incurvan y penetran en la piel. En resumen, la seudofoliculitis es un tipo de reacción a "cuerpo extraño" en la que el pelo "invaginado" actúa como cuerpo extraño, produciendo sucesivamente distintas fases de inflamación: supurativa, granulomatosa y fibrosante. Cuando hay un absceso en la epidermis, la clínica muestra una pústula. No es sorprendente que las pústulas de seudofoliculitis sean intraepidérmicas, a diferencia de las de foliculitis, que son intrainfundibulares. Cuando un absceso de seudofoliculitis se dispone alrededor de un pelo en la dermis, la lesión se presenta en la clínica como una pápula inflamada.

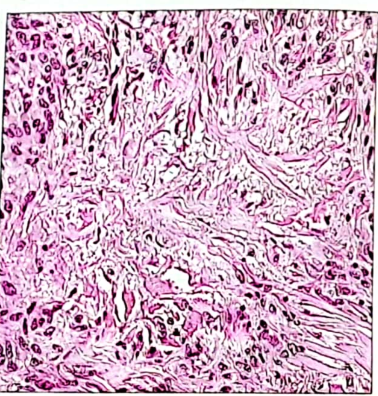
TRATAMIENTO En los casos circunscritos causados por estafilococos, es suficiente con higiene local y antibióticos tópicos. Si la enfermedad bacteriana está diseminada, el tratamiento preferido son los antibióticos orales resistentes a las betalactamasas. En el caso del granuloma de Majocchi se administran antimicóticos sistémicos.

Cuando la foliculitis no es infecciosa es recomendable la vitamina A ácida.

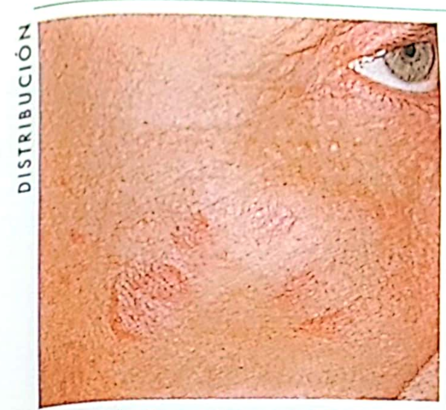
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio, concretamente granulomatoso; generalmente se presenta en forma de pápulas que se disponen en grupos, adoptando a menudo formas anulares, arqueadas y onduladas. Existen muchas variantes, entre ellas pápulas diseminadas, pápulas en zonas descubiertas, pápulas con minúsculas costras (granuloma anular "perforante"), manchas, placas y nódulos (granuloma anular subcutáneo).



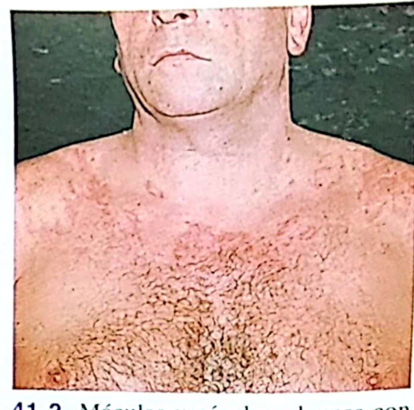




DISTRIBUCIÓN



41-1 Pápulas y placas anulares.



41-2 Máculas y pápulas, algunas con configuración anular, así como manchas y placas.



41-3 Máculas y pápulas, algunas confluentes formando manchas y placas.



41-4 Pápulas y nódulos.

CONFIGURACIÓN



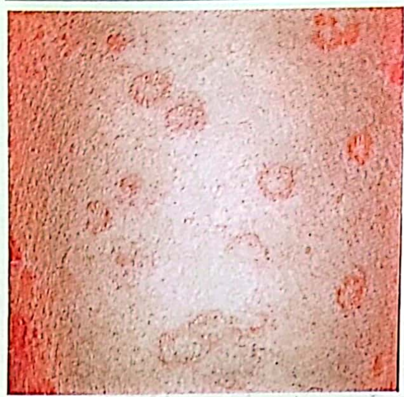
41-5 Pápulas, algunas confluyendo en una placa de contorno festoneado.



41-6 Pápulas que han confluido, dando lugar a un patrón anular.


41-7 Lesiones anulares compuestas por muchas pápulas juntas.


41-8 Pápulas, algunas agrupadas.


41-9 Pápulas de configuración anular.


41-10 Pequeñas pápulas diseminadas.


41-11 Numerosas pápulas pequeñas, algunas coalescentes.

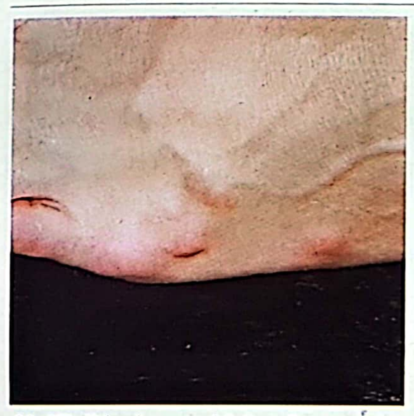

41-12 Pápulas minúsculas que han confluido en una tenue placa de márgenes festoneados.


41-13 Nódulo en forma de placa en el dorso de la mano de un niño.


41-14 Grupo de pápulas que forman un nódulo de granuloma anular subcutáneo.


41-15 Pápulas agrupadas y confluentes.

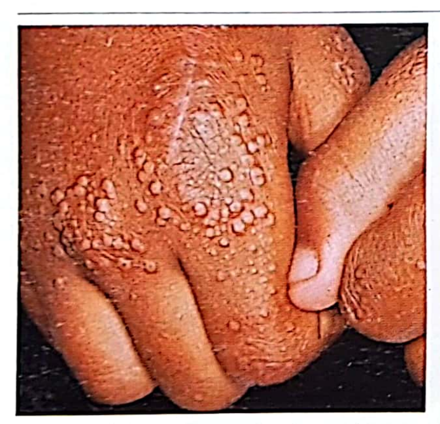

41-16 Pápula con valécula central que recuerda a un anillo.


41-17 Pápulas y nódulos de granuloma anular subcutáneo.


41-18 Nódulo de granuloma anular subcutáneo.

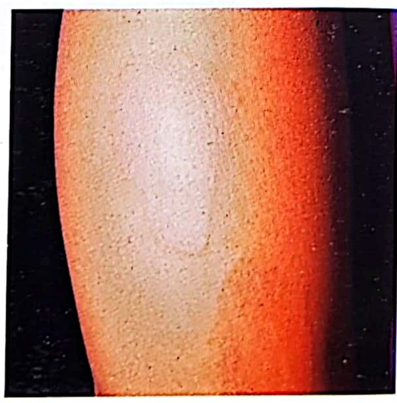

41-19 Placa de borde ligeramente festoneado.


41-20 Pápulas con patrón festoneado en la periferia de una mancha atrófica.


41-21 Numerosas pápulas, algunas minúsculas, otras centradas por una valécula.


41-22 Nódulos de granuloma anular subcutáneo.


41-23 Pápulas agrupadas en placas salpicadas de costras (granuloma anular perforante).


41-24 Manchas bordeadas por pápulas diminutas.

EVOLUCIÓN De que todos los tipos de lesiones de granuloma anular, desde pápulas diminutas a nódulos subcutáneos, son manifestación de una inflamación granulomatosa (predominio de histiocitos en focos), se deduce que transcurren muchos meses antes de comenzar a regresar, si no se instaura tratamiento. Excepto en los niños, los nódulos se mantienen a menudo más tiempo que las pápulas. Curiosamente, una lesión de granuloma anular en un niño desaparece con frecuencia tras la práctica de una biopsia. A pesar de todo, el trastorno se autolimita y, con el tiempo, mengua y desaparece.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El granuloma anular se presenta de muy diferentes guisas: desde estereotipados anillos compuestos por pequeñas pápulas de superficie lisa hasta nódulos subcutáneos; desde pápulas diseminadas con umbilicación central hasta diminutas escamocostras, que exteriorizan los lugares de "perforación" de la epidermis por tejido conjuntivo alterado de la porción superior de la dermis; desde manchas bordeadas por tenues pápulas en las piernas hasta incontables pápulas con valécula central en la piel expuesta al sol. La afección denominada granuloma actínico es simplemente un granuloma anular que se extiende de forma centrífuga en la piel intensamente dañada por el sol, dejando al remitir una mancha hipopigmentada.

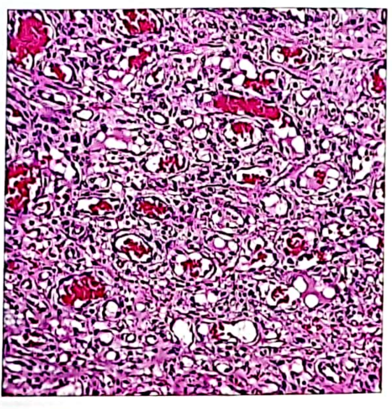
Aunque los hallazgos histopatológicos de cada una de estas manifestaciones de granuloma anular reflejan los datos aportados por la clínica, los signos esenciales son característicos y reiterativos: histiocitos epitelioides dispuestos en empalizada o por el intersticio, o de ambas maneras, junto a depósitos de mucina. Por ejemplo, en el granuloma anular "subcutáneo" estas alteraciones están presentes, como norma general, tanto en la dermis reticular como en la grasa subcutánea; en ésta primero en los septos, desde donde el proceso se extiende progresivamente hasta los lóbulos. En síntesis, el granuloma anular, independientemente de su presentación clínica, se diagnostica fácilmente con microscopio ordinario, y todas sus manifestaciones comparten observaciones histopatológicas. Aunque puede que la causa de cada una de las diferentes manifestaciones de granuloma anular sea diferente, ninguna de ellas es conocida todavía.

TRATAMIENTO No es necesario, porque las lesiones involucionan y desaparecen prácticamente siempre. La inyección intralesional de corticoesteroides acelera la curación de las lesiones. Para las pápulas diseminadas no producidas por la luz solar pueden ser eficaces tanto la fototerapia (PUVA, UV-A-1) como la dapsona.

DEFINICIÓN Es una pápula anegada roja, a menudo ulcerada, debida a una hiperplasia de pequeños vasos cutáneos "nutridos" por una arteriola de la grasa subcutánea; la lesión se produce sistemáticamente por un traumatismo externo, generalmente un pinchazo o el arrancamiento de un "padrastro". Con el tiempo cesa la proliferación de vasos, hay una fibroplasia progresiva y la entonces pápula gris o blanca disminuye y, finalmente, desaparece.











42-1 (a, b) Pápula. Resolución con fibrosis, que se infiere en las zonas pálidas (B).

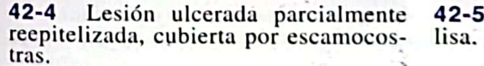


42-2 Pápula multilobulada.



42-3 Lesión multilobulada.

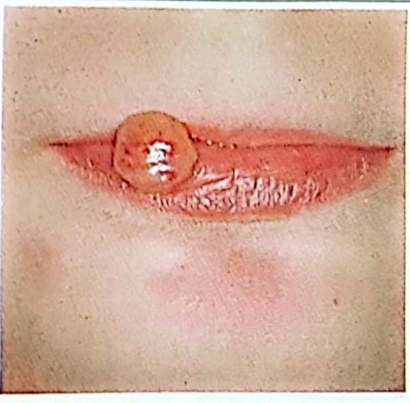




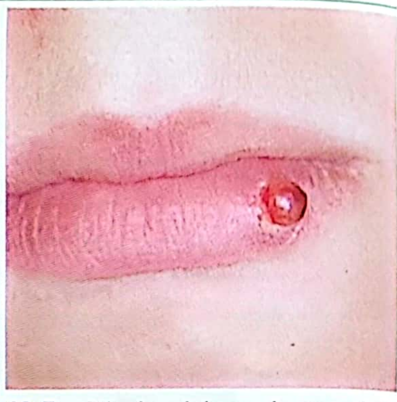
42-4 Lesión ulcerada parcialmente reepitelizada, cubierta por escamocostras.



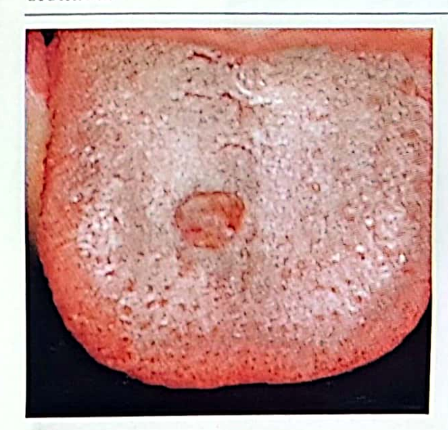
42-5 Pápula abombada de superficie lisa.



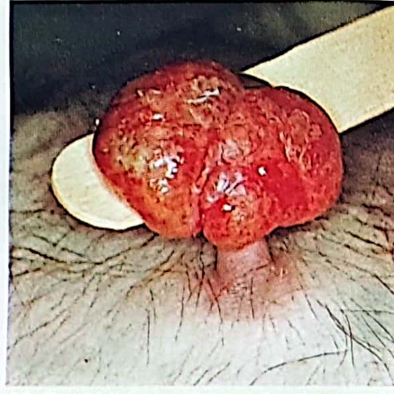
42-6 Pápula polipoide brillante y erosionada.



42-7 Pápula globosa de superficie lisa.



42-8 Pápula de superficie rugosa.



42-9 Nódulo en forma de champiñón, multilobulado, erosionado, ulcerado y costroso, sobre el tallo formado por un pezón.



42-10 Lesión característica, con su arteriola nutricia en la grasa subcutánea.



42-11 Lesión ulcerada y parcialmente reepitelizada.



42-12 Pápula ulcerada con collarete, evocadora de "carne exuberante".



42-13 Lesión ulcerada, que se extiende desde el lecho ungueal hasta la lámina ungueal.

SECUENCIA CRONOLÓGICA

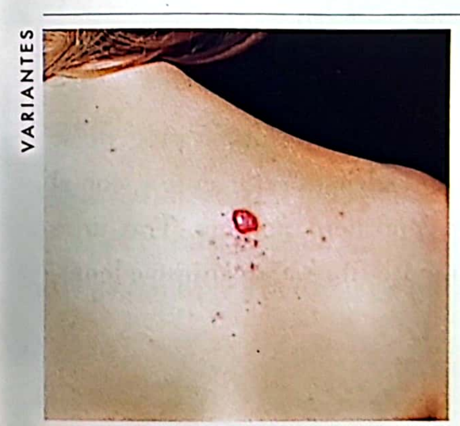


42-14 Granuloma piógeno ulcerado, con collarete en la base.



42-15 Granuloma piógeno multilobulado casi completamente reepitelizado, como se evidencia por la superficie blanca de gran parte del mismo.

VARIANTES





42-16 (a, b) Granuloma piógeno grande, con granulomas piógenos "satélite" menores.



42-17 Pápulas "satélite" de granuloma piógeno, tras la extirpación de un granuloma piógeno solitario en el mismo lugar.



42-18 Pápula roja de granuloma piógeno, pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo, nevos congénitos y nevos de Clark.

EVOLUCIÓN La lesión más temprana de granuloma piógeno se asemeja a "carne exuberante". Su superficie es reluciente y, con el tiempo, llega a parecerse a un pequeño hemangioma. Tras unos meses la lesión se hace progresivamente fibrosa, disminuye lentamente y, finalmente, desaparece.

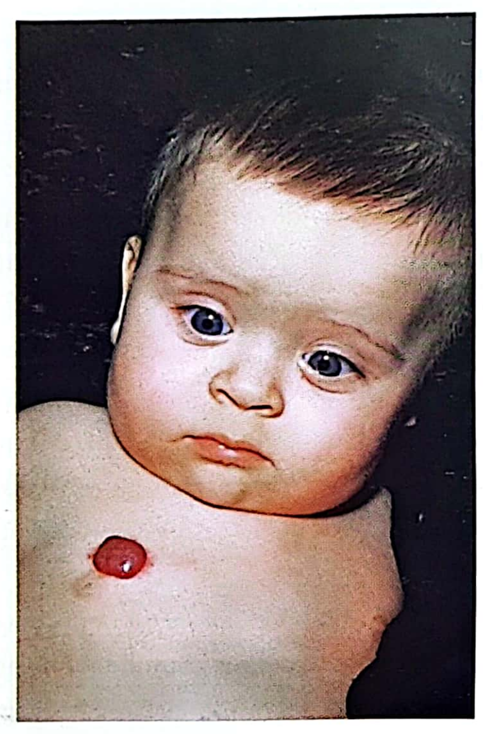
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El granuloma piógeno es una respuesta a un traumatismo cutáneo lo suficientemente profundo como para que sea lesionada una arteriola situada en la parte superior de la grasa subcutánea. A consecuencia del traumatismo, a menudo una herida penetrante, pero también el arrancamiento de un "padrastro", las células endoteliales del vaso nutricio se hiperplasian y se origina una estructura que en la clínica recuerda a "carne exuberante" y en la histopatología simula tejido de granulación. La superficie de la lesión es reluciente porque el desollado tejido de granulación está repleto de edema y, con frecuencia, cubierto por fibrina.

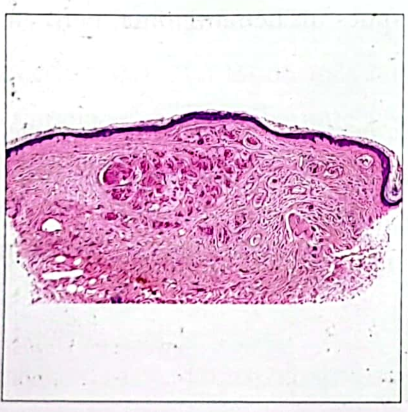
Más tarde, la lesión deja de ser brillante y comienza a parecerse a un hemangioma, por la acentuada proliferación de pequeños vasos sanguíneos en la parte superior de la dermis. La intersección de pequeños vasos sanguíneos proliferados con septos fibrosos crea distintos lóbulos de tales vasos. Cuando ocurre esta multilobulación la lesión ya se ha reepitelizado completamente. Con el paso del tiempo, la lesión de granuloma piógeno disminuye constantemente a consecuencia de una progresiva fibroplasia y, finalmente, se desprende de la piel.

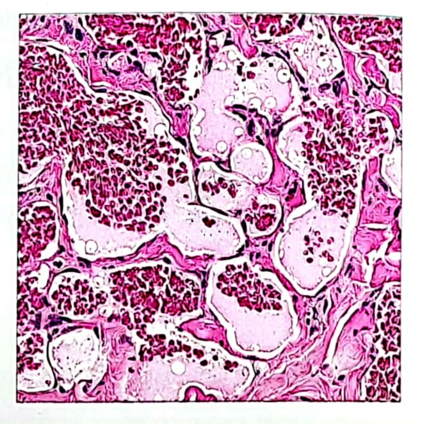
El término "granuloma piógeno" es un nombre equívoco, porque la lesión no es ni piógena ni un granuloma. El proceso es básicamente una hiperplasia de vasos sanguíneos, que al principio parece tejido de granulación y después un hemangioma, pero en realidad no es ni lo uno ni lo otro.

TRATAMIENTO La mayor parte de las veces la lesión se destruye con electrodesecación. La ablación con láser y la extirpación quirúrgica simple son métodos alternativos.

DEFINICIÓN Un hemangioma es una neoplasia benigna de vasos sanguíneos. Una malformación vascular es una aberración en el desarrollo de uno o más grandes vasos. Por último, un aneurisma es la dilatación de un vaso terminal existente.









43-1 Hemangioma "en fresa"; un margen del tumor ha involucionado, mostrando una zona gris que representa fibrosis.



43-2 Hemangioma "en fresa": tumor.



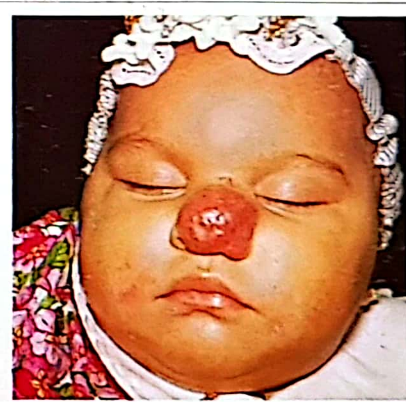
43-3 Hemangioma "en fresa": placa tumoral.



43-4 Hemangioma "en fresa": pápulas, placas, nódulos y zonas de regresión.



43-5 Hemangioma "en fresa": tumor con focos de remisión.



43-6 Hemangioma "en fresa": tumor con zonas de regresión.



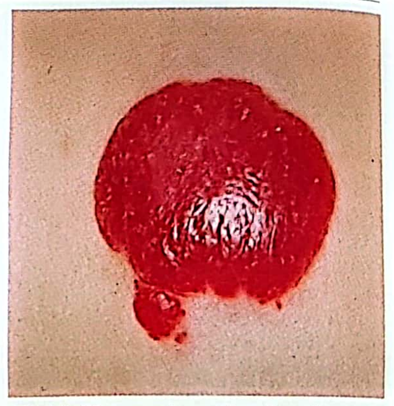
43-7 Hemangioma "en fresa": pápulas y tumores con focos de remisión.



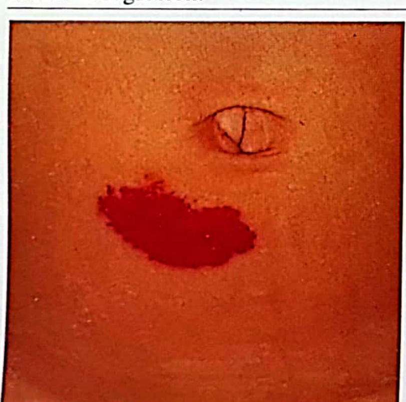
43-8 Hemangioma "en fresa": nódulos que deforman una oreja.

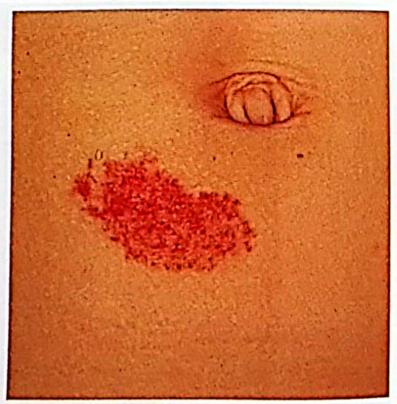


43-9 Hemangioma "en fresa": pápulas, placas y tumores con muchos focos de regresión.

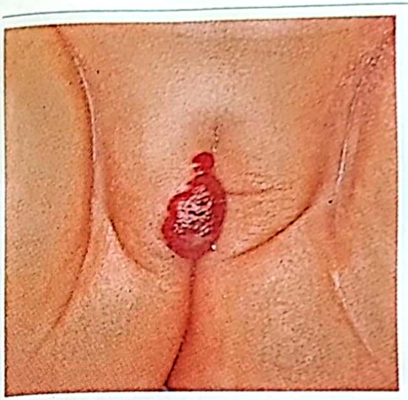


43-10 Hemangioma "en fresa": tumor.





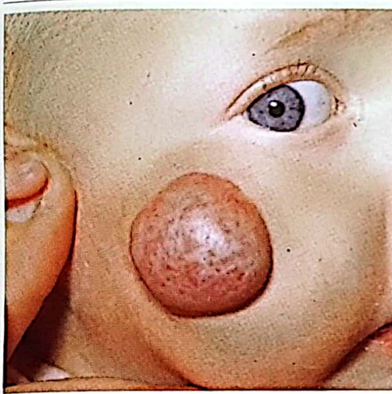
43-11 (a, b) Hemangioma "en fresa": placa, fases inicial y tardía.



43-12 Hemangioma "en fresa".



43-13 Hemangioma "en fresa": tumor ulcerado y con focos de regresión.



43-14 Hemangioma "en fresa": tumor con zonas de remisión.



43-15 Hemangioma "en fresa": placa con zonas de regresión.

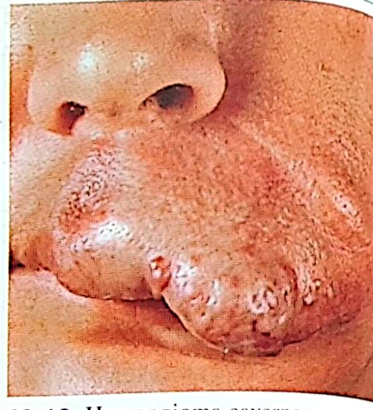


43-16 Hemangioma "en fresa": placa costrosa con grandes zonas de remisión.

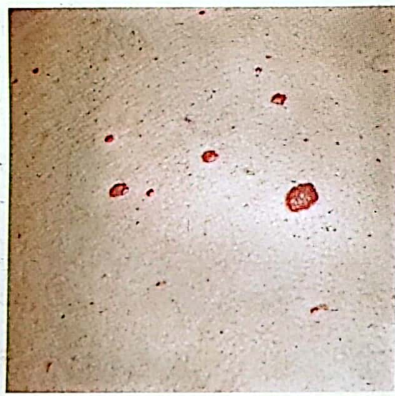


43-17 Hemangioma cavernoso: tumor y numerosas pápulas en la superficie de una lesión en resolución.

43-18 Hemangioma cavernoso: tumor con grandes zonas de regresión.



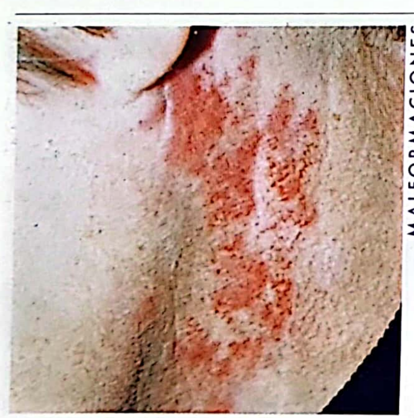
43-19 Hemangioma cavernoso: tumor con remisión parcial y labio permanentemente deformado.



43-20 Hemangiomas "cereza": pápulas.



43-21 Hemangioma "en penacho": placa.



43-22 Hemangioma "en penacho": pápulas y placas con patrón reticulado.



43-23 Nevo flámeo: máculas y manchas.



43-24 Nevo flámeo: máculas y manchas.



43-25 Nevo flámeo: mancha.



43-26 Nevo flámeo reticulado y lineal.



43-27 Nevo flámeo segmentario, con máculas y manchas.



43-28 Nevo flámeo, con pápulas y nódulos encima.



43-29 Nevo flámeo, con pápulas y nódulos.







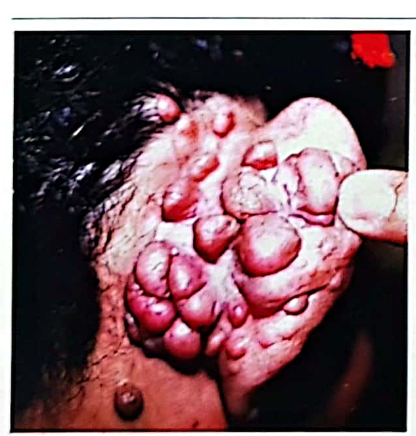
43-30 (a, b) Angioma serpiginoso.



43-31 Hiperplasia angiolinfoide: pápulas.



43-32 Hiperplasia angiolinfoide: pápulas, algunas costrosas.



43-33 Hiperplasia angiolinfoide: pápulas y nódulos.



43-34 Comunicación arteriovenosa (shunt): pápula.

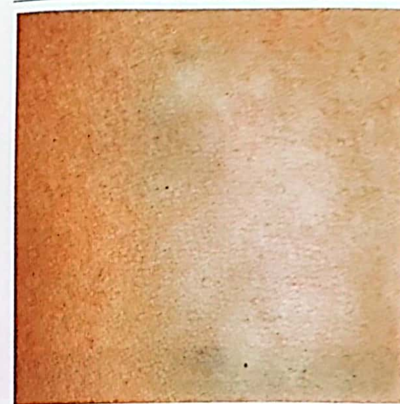
ANEURISMAS



43-35 Lagos venosos.



43-36 Lagos venosos.

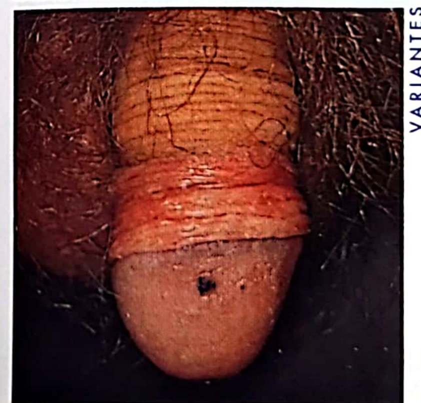


43-37 Aneurisma capilar trombosado.

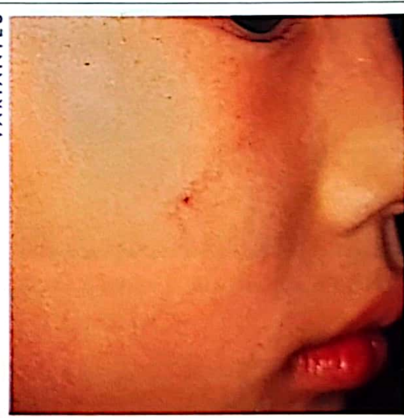


43-38 Angioqueratoma de Fordyce: pápulas.

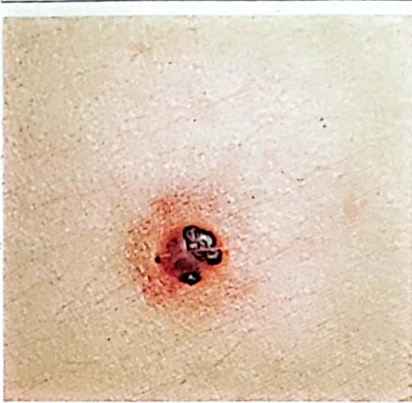
VARIANTES



43-39 Angioqueratoma: pápula solitaria.



43-40 Hemangioma aracniforme (nevus araneus).

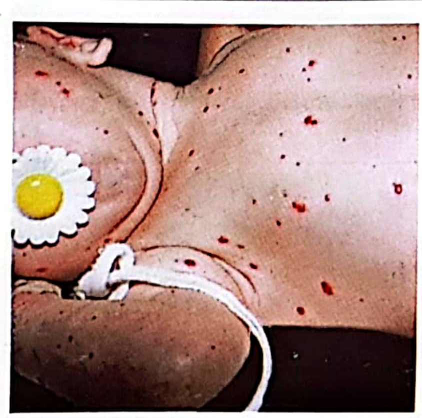


43-41 Glomangioma: pápulas.





43-42 Tumor glómico: pápula.





43-43 (a, b) Hemangiomatosis neonatal difusa.





43-44 (a, b) Linfangioma circunscrito, persistente tras la intervención quirúrgica.

EVOLUCIÓN Excepto los hemangiomas "en fresa" de los niños, que involucionan dejando cicatrices atróficas, los hemangiomas en general se mantienen de por vida. Los hemangiomas "cereza", por ejemplo, aparecen en la adultez y con el tiempo aparecen más. Aunque el color de una mancha de nevo flámeo puede aclararse con el tiempo, su tamaño se mantiene en proporción al tamaño corporal de la persona que lo padece y, además, pueden desarrollarse pápulas e incluso nódulos sobre él. Otras malformaciones vasculares y los aneurismas cambian poco con el tiempo.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Por muchas razones, es extraordinariamente difícil presentar un concepto integrado de las proliferaciones vasculares cutáneas. Entre ellas está la discrepancia en cuestiones tan básicas como si los hemangiomas son hamartomas o neoplasias benignas, o si el nevo flámeo es un aneurisma, un hemangioma o un aneurisma en el que se desarrolla un hemangioma. Nunca se ha expuesto una clasificación global y comprensible de los hemangiomas. Para complicar más las cosas, la naturaleza de una malformación vascular es poco conocida: se

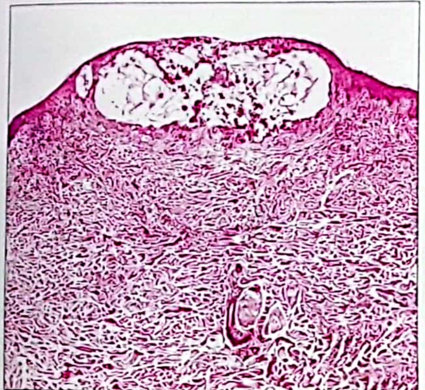
sabe que la hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, por ejemplo, es secundaria a una comunicación arteriovenosa, pero se desconoce la razón de la existencia en ella de folículos linfáticos y múltiples eosinófilos; asimismo, los infiltrados de células inflamatorias, aunque presentes a menudo, no siempre se hallan en la hiperplasia angiolinfoide. Por último, los "angioqueratomas" de Fordyce, Mibelli y Fabry son completamente diferentes entre sí y representan procesos distintos. En la actualidad, lo mejor es identificar determinados hemangiomas, malformaciones vasculares y aneurismas con especificidad basándose en sus hallazgos morfológicos e intentar entenderlos lo mejor posible, pero a la vez reconocer que hasta ahora no se ha propuesto ningún concepto unificado convincente para las proliferaciones vasculares y otras anomalías vasculares de la piel. Nosotros tampoco somos capaces de hacerlo.

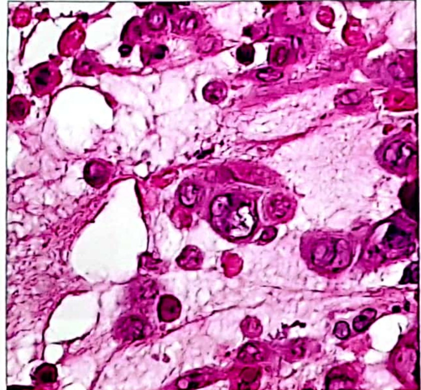
TRATAMIENTO Los hemangiomas presentes en el nacimiento tienden a involucionar sin tratamiento en unos meses. De todas formas, hay muchas modalidades terapéuticas para las anomalías vasculares cutáneas, entre ellas la cirugía (extirpación, injertos, embolización, ligadura de vasos), los rayos X, la crioterapia, los productos esclerosantes y el camuflaje mediante cosméticos. Los avances recientes en las técnicas de láser han aumentado la capacidad de controlar estas lesiones. Por ejemplo, el láser de colorante pulsado es útil en la eliminación de nevo flámeo Los corticoesteroides sistémicos y el interferón pueden utilizarse con buenos resultados en el tratamiento del hemangioma gigante.

44 | HERPES SIMPLE, HERPES ZOSTER Y VARICELA

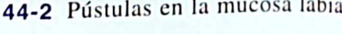
DEFINICIÓN Son trastornos debidos a la infección por distintas cepas del virus del herpes; cuando están plenamente desarrollados, se caracterizan por vesículas tensas. El herpes simple está constituido por vesículas agrupadas sobre una base eritematosa; el herpes zoster se compone de vesículas, algunas a veces hemorrágicas, que se disponen a lo largo de un dermatoma, habitualmente en un adulto; la varicela se caracteriza por vesículas aisladas diseminadas, generalmente en niños.



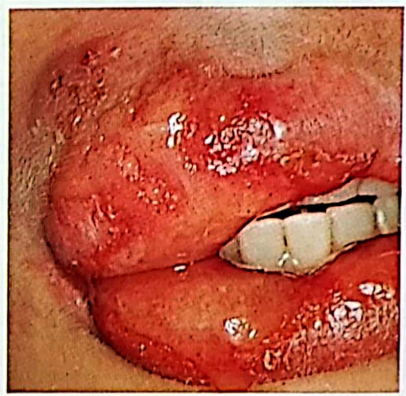




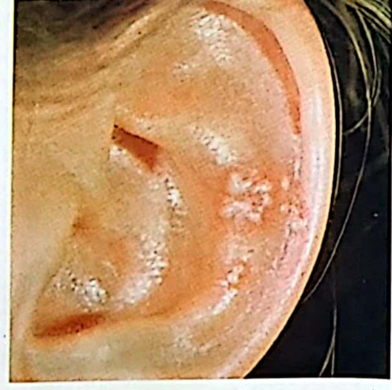
44-1 Vesículas en el labio inferior y, en la proximidad, vesículas agrupadas y costras.



44-2 Pústulas en la mucosa labial.



44-3 Vesículas y costras en racimos en un labio notablemente tumefacto.



44-4 Pústulas agrupadas en una oreja.



44-5 Pústulas agregadas concurrentes en un labio mayor.



44-6 Pústulas agrupadas sobre base eritematosa, cerca del pliegue interglúteo.



44-7 Pústulas, una úlcera y una costra.



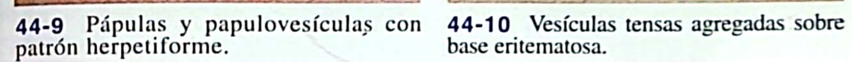
44-8 Pústulas arracimadas sobre base roja, patrón conocido como herpetiforme.



44-9 Pápulas y papulovesículas con patrón herpetiforme.



44-10 Vesículas tensas agregadas sobre base eritematosa.





44-11 Pústulas agrupadas sobre una base roja.



44-12 Agregado de pústulas coalescentes sobre base eritematosa.


44-13 Vesículas y costras hemorrágicas con patrón herpetiforme.

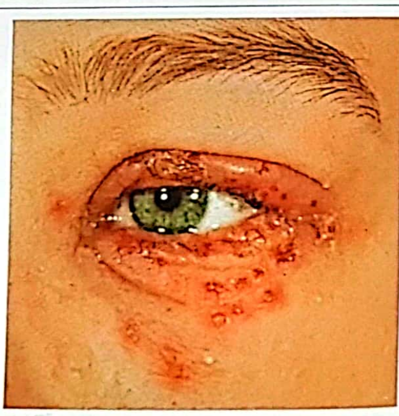

44-14 Pápulas, papulovesículas, pústulas, erosiones y úlceras.

VARIANTES


44-15 Úlceras con márgenes mellados.


44-16 Papulovesículas en línea.


44-17 Panadizo herpético (herpes simple en el extremo distal de un dedo).


44-18 Eccema herpético (herpes simple sobre dermatitis atópica; ésta es piel sometida a rascado y fricción).


44-19 Eccema herpético (vesículas umbilicadas y vesiculopústulas producidas por el virus del herpes en una zona de dermatitis atópica).


44-20 Eccema herpético (innumerables pústulas del virus del herpes sobre piel impetiginizada).


44-21 Eccema herpético (erupción variceliforme de Kaposi).


44-22 Úlcera cubierta por una costra en un paciente con leucemia linfática crónica.

HERPES ZOSTER DISTRIBUCIÓN


44-23 Vesículas y erosiones en un lado de la cara.


44-24 Vesículas, costras y edema periorbitario en un lado de la cara.



44-25 (a, b) Agrupación de vesículas con patrón zosteriforme.



44-26 Costras unilaterales.



44-27 Pápulas y papulovesículas en un lado de la cara, con edema periorbitario marcado.



44-28 Vesículas, vesiculopústulas y costras unilaterales.



44-29 Vesiculopústulas con disposición zosteriforme a lo largo de la zona del nervio trigémino. La afectación de la nariz implica afectación ocular.



44-30 Vesículas y ampollas en un lado del pecho.



44-31 Vesículas y pústulas unilaterales.



44-32 Vesículas y pústulas sobre base eritematosa.



44-33 Vesiculopústulas sobre base purpúrica.

DISPOSICIÓN



44-34 Grupos de vesículas umbilicadas (patrón herpetiforme) sobre base hemorrágica.



44-35 Racimos de vesículas (patrón herpetiforme), algunas umbilicadas y costrosas, sobre base roja.

LESIONES ELEMENTALES


44-36 Vesículas sobre base eritematosa, con disposición lineal.


44-37 Pápulas y papulovesículas.


44-38 Pápulas y numerosas vesículas tensas.


44-39 Pápulas y vesículas sobre base roja.


44-40 Úlceras cubiertas por costras hemorrágicas.


44-41 Úlceras y cicatrices.


44-42 Cicatrices y costras.


44-43 Pápulas en la cara y úlceras en una mitad del paladar.


44-44 Escaras y púrpura en un paciente inmunodeprimido.


44-45 Herpes zoster diseminado.

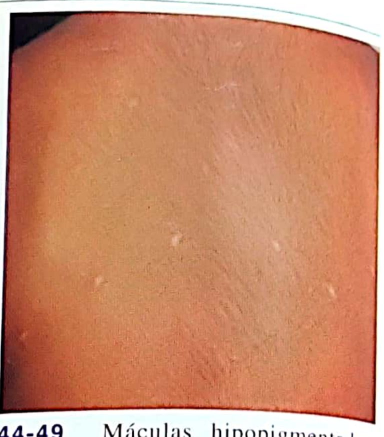
VARICELA
DISTRIBUCIÓN Y LESIONES ELEMENTALES


44-46 Pápulas y vesículas de varicela aisladas y diseminadas.


44-47 Pápulas y vesículas de varicela separadas y diseminadas.



44-48 Pápulas y vesículas sobre base eritematosa.



44-49 Máculas hipopigmentadas, como residuo de vesículas y costras.



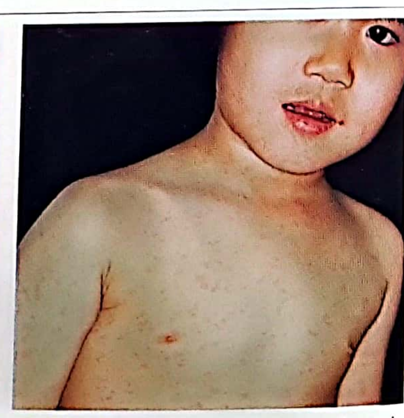
44-50 Pápulas y vesículas.



44-51 Pápulas, pústulas con signos de necrosis y costras.



44-52 Pápulas, vesículas y pústulas, algunas con necrosis central.



44-53 (a) Pápulas y vesículas diseminadas.



44-53 (b, c) Pápulas y vesículas diseminadas.





44-54 (a, b) Pápulas y papulovesículas.



44-55 (a, b) Pápulas ulceradas y costrosas, que se resolverán con cicatrices.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS El citodiagnóstico de Tzanck consiste en el estudio con microscopio ordinario del raspado de la superficie por debajo del techo de la vesícula; el diagnóstico queda asegurado si hay queratinocitos multinucleares, que muchas veces son acantolíticos, y que son el signo definitivo de infección por el virus del herpes. Para el diagnóstico rápido del VHS-1 y VHS-2 pueden emplearse anticuerpos monoclonales y la inmunofluorescencia. La reacción en cadena de la polimerasa también es útil para la demostración del ADN del virus del herpes.

EVOLUCIÓN Generalmente el curso de la varicela es corto, con vesículas que brotan y desaparecen en aproximadamente una semana. Lo más frecuente es que no quede residuo, pero algunas lesiones pueden curarse dejando una hipopigmentación permanente o cicatrices atróficas, se cree que a consecuencia del rascado de las vesículas con la suficiente intensidad como para producir úlceras. Las vesículas del herpes simple, sobre todo las del labio ("calenturas") o genitales, tienden a durar algo más que las de la varicela, desapare-ciendo la mayor parte de las veces en menos de dos semanas. Las vesículas del herpes zoster, posiblemente por su propensión a desarrollarse en pacientes inmunodeprimidos, se ulceran con frecuencia y pasan muchas semanas, incluso muchos meses, hasta que se curan, con cicatrices y alteraciones de la pigmentación.

La neuralgia que a veces se asocia al herpes zoster puede ir paralela a la dermopatía o mantenerse durante años tras la completa curación de las lesiones de la piel.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Por la forma, una vesícula de herpes simple no puede diferenciarse de una vesícula de herpes zoster o de varicela; en la clínica, todas las vesículas comienzan siendo tensas y después se umbilican; al microscopio, todas se caracterizan por vesiculación intraepidérmica secundaria a balonización y acantólisis.

En cada una de las tres afecciones que aquí se analizan hay alteraciones nucleares características, específicas de la infección por el virus del herpes, que consisten en núcleos gris acero, en cuyo margen el nucleoplasma está acentuado. La presencia de células multinucleares es frecuente. El citoplasma está balonizado, lo que es seguido inevitablemente de una alteración reticular, a la que sucede invariablemente necrosis de los queratinocitos. Las células acantolíticas se presentan a la vez que la balonización. Los hallazgos citológicos descritos afectan no solamente a la epidermis sino también a las estructuras epiteliales de los anejos: las unidades foliculosebáceas y los conductos ecrinos.

En síntesis, aunque los virus del herpes responsables del herpes simple (herpes simple tipo 1 y herpes simple tipo 2) son distintos del virus de la varicela-zoster, y la distribución de las lesiones en los tres trastornos herpéticos es muy diferente, las lesiones elementales de cada una son indistinguibles, tanto en la clínica como en la anatomía patológica. Un clínico puede identificar el herpes simple, el herpes zoster y la varicela a primera vista por la distribución y disposición de las lesiones; un anatomopatólogo, en cambio, no puede hacerlo.

TRATAMIENTO

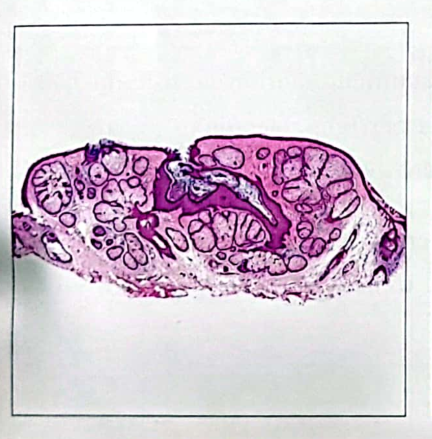
Herpes simple: El aciclovir (Zovirax) y el valaciclovir (Valtrex) son más eficaces cuando el tratamiento se inicia prontamente en el curso del proceso infeccioso.

Herpes zoster: Está indicado el tratamiento antivírico sistémico (aciclovir), particularmente cuando la persona afectada es mayor de 50 años. Los apósitos calmantes son coadyuvantes.

Varicela: En determinados pacientes es apropiado el tratamiento antivírico. Los antipruriginosos tópicos pueden producir alivio. Existe una vacuna preventiva.

DEFINICIÓN Es un agrandamiento de lóbulos sebáceos normales, particularmente en la cara, en la frente, en las mejillas y en la nariz; en la clínica, las lesiones constan de un borde de pápulas amarillas alrededor de una valécula central, que representa un orificio folicular dilatado.







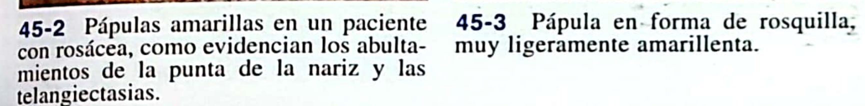




45-1 (a, b) Pápulas amarillas, algunas agrupadas.







45-2 Pápulas amarillas en un paciente con rosácea, como evidencian los abultamientos de la punta de la nariz y las telangiectasias.

45-3 Pápula en forma de rosquilla, muy ligeramente amarillenta.



45-4 Pápula amarilla con depresión central.

EVOLUCIÓN Al principio, las minúsculas pápulas amarillas de la hiperplasia sebácea muestran una tenue valécula central. Con el tiempo, esas pápulas anulares adquieren forma de rosquillas, a medida que la valécula central se acentúa. Las lesiones de hiperplasia sebácea tienden a persistir y a agrandarse lentamente con el tiempo pero, en realidad, algunas involucionan sin tratamiento. Pueden aparecer nuevas lesiones mientras otras antiguas desaparecen.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La hiperplasia sebácea es una hiperplasia verdadera porque algunas de sus lesiones involucionan. El borde amarillento de la lesión se debe a lóbulos sebáceos agrandados con grandes células adiposas. La valécula central está formada por una notable dilatación del orificio de un solo infundíbulo o de varios infundíbulos adyacentes.

La hiperplasia sebácea es el resultado del efecto de los andrógenos sobre los sebocitos de los lóbulos sebáceos. Cuando los lóbulos aumentan de tamaño se forma una pápula. Sin el flujo de los andrógenos a través de los vasos sanguíneos hasta los sebocitos, éstos no podrían hiperplasiarse. Por esta razón, la hiperplasia sebácea es mucho más frecuente en los hombres que en las mujeres.

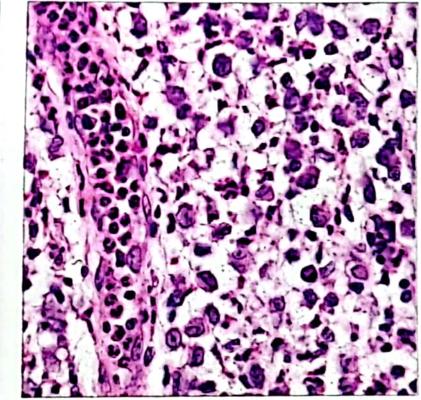
En conclusión, la hiperplasia sebácea es una hiperplasia verdadera provocada por los andrógenos, muy diferente de una neoplasia benigna de sebocitos como el verdadero adenoma o el sebaceoma.

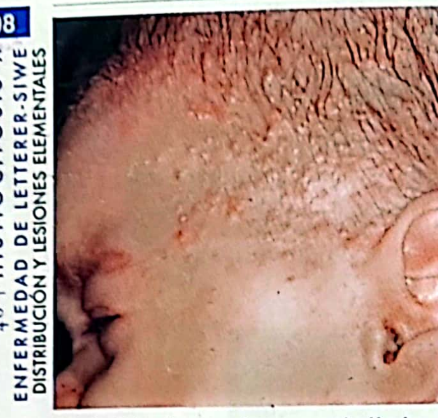
TRATAMIENTO La extirpación, el curetaje, la crioterapia y la cirugía con láser son procedimientos eficaces de tratamiento.

DEFINICIÓN Es una proliferación de células de Langerhans anómalas, que puede afectar a órganos internos como el bazo, el hígado y el hueso, a veces con resultado fatal. También puede alterar la piel, donde las lesiones suelen manifestarse por pápulas purpúricas o úlceras, que pueden estar localizadas (por ejemplo en la vulva) o diseminadas.









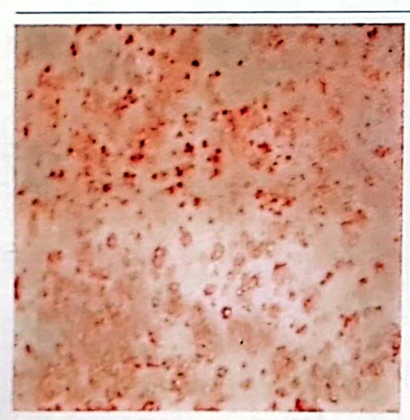
46-1 Pápulas en el cuero cabelludo.



46-2 Pápulas escamocostrosas, algunas purpúricas, en la cara (incluso en la oreja) y en el cuero cabelludo.



46-3 (a, b) Pápulas en el tronco y en las nalgas.



46-3 (c) Pápulas en el tronco.



46-4 Pápulas en el abdomen y en la región genital.



46-5 Vesículas y pápulas purpúricas en la palma, signo de mal pronóstico en la enfermedad de Letterer-Siwe.



46-6 Hemorragia lineal en la uña.



46-7 Pápulas purpúricas diseminadas en un adulto.



46-8 Pápulas purpúricas, algunas confluentes en placas, en el tronco y en las mamas.



46-9 Pápulas purpúricas, algunas coalescentes.



46-10 Úlcera profunda rodeada de eritema en el labio mayor.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Puede usarse la microscopia electrónica para identificar los gránulos de Langerhans de las células de histiocitosis X. La positividad de estas células para el antígeno CD1a o para la proteína S-100 prácticamente asegura el diagnóstico.

EVOLUCIÓN Las pápulas escamocostrosas de la histiocitosis X generalmente duran meses e incluso años. La propia enfermedad se mantiene durante años y en algunos pacientes termina fatalmente. Este extremado final es consecuencia no de la alteración cutánea, sino de la afectación de órganos internos como el hígado y el cerebro.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El rasgo común de las histiocitosis X es la presencia de células de Langerhans anormales en la piel y en los órganos internos; por ejemplo: el hígado y el bazo en la forma de la enfermedad denominada, como sus epónimos, Letterer y Siwe; la hipófisis en la manifestación de la afección llamada de Hand, Schüller y Christian; y, por último, los huesos en la presentación de la enfermedad conocida como granuloma eosinófilo. En la enfermedad de Letterer-Siwe, las pápulas secundarias a la proliferación de células de Langerhans anormales se producen en la piel de los neonatos y de los niños, y en la enfermedad de Hand-Schüller-Christian en la piel de los adultos. El granuloma eosinófilo no afecta a la piel.

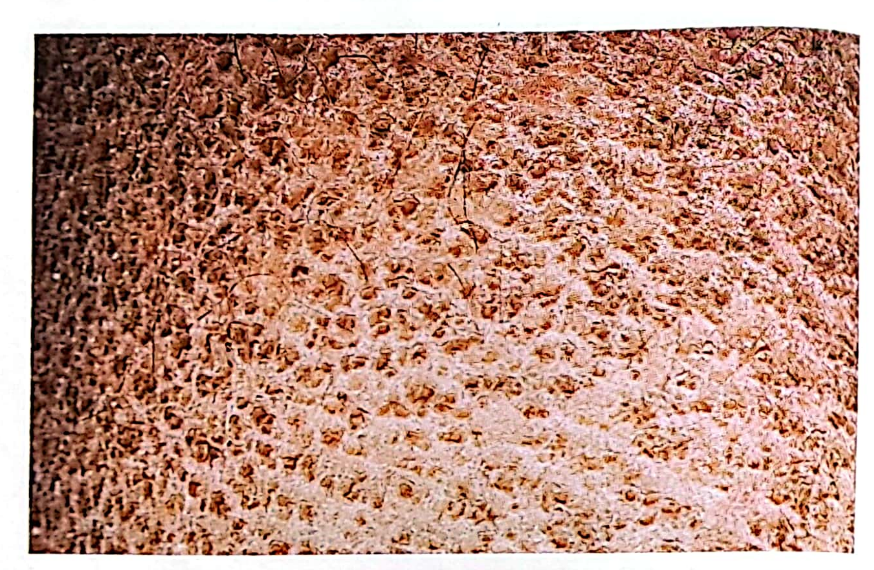
En la forma, las pápulas escamocostrosas de histiocitosis X son las mismas independientemente de si la enfermedad afecta a personas muy jóvenes (Letterer-Siwe) o se presenta en personas más mayores (Hand-Schüller-Christian). Además, las células de Langerhans anormales, presentes en la piel y en los órganos internos de todas las formas de histiocitosis X, tienen el mismo aspecto: en los cortes teñidos con hematoxilina y eosina dichas células se caracterizan por un núcleo grande y ligeramente basófilo, que a menudo tiene un contorno reniforme o con circunvoluciones, y por un citoplasma abundante y anfocromatófilo.

Al microscopio ordinario, el diagnóstico de histiocitosis X se basa en la identificación de las células de Langerhans anormales. En la enfermedad de Letterer-Siwe, estas células suelen situarse en la parte superior de la dermis en forma de banda y, en la epidermis, se dispersan bien en solitario bien en pequeñas agrupaciones; la epidermis está cubierta por escamocostras. Un infiltrado mixto de linfocitos, neutrófilos y eosinófilos acompaña con frecuencia a las células de Langerhans aberrantes. En la enfermedad de Hand-Schüller-Christian, por el contrario, las células de Langerhans anormales tienden a distribuirse con un patrón nodular y difuso por toda la dermis y a veces por la parte superior de la grasa subcutánea. Estas células también son acompañadas con frecuencia por linfocitos, neutrófilos y eosinófilos.

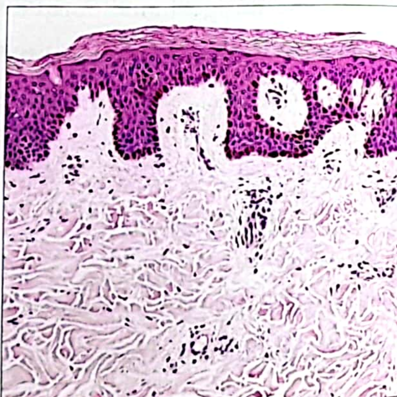
En resumen, la histiocitosis X es un proceso patológico individualizado en el que la principal alteración es la proliferación de células de Langerhans anormales. Las manifestaciones clínicas varían y se denominan según esas variaciones, a saber: enfermedad de Letterer-Siwe, enfermedad de Hand-Schüller-Christian y granuloma eosinófilo. En cambio, el aspecto citológico de las células de Langerhans anormales es el mismo en cualquiera ellas. El término "histiocitosis X" es erróneo, porque las células que provocan esta dolencia no son histiocitos (cuya función principal es la fagocitosis) sino células de Langerhans (cuya función más importante es la presentación de antígenos a los linfocitos) anormales. Igualmente incorrecta es la denominación "granulomatosis de células de Langerhans" porque el proceso parece ser neoplásico y no granulomatoso (siendo éste un proceso inflamatorio en el que predominan los histiocitos, generalmente epitelioides, al menos en un foco).

TRATAMIENTO Si la enfermedad está localizada, o incluso diseminada, las lesiones cutáneas pueden ser tratadas con la administración tópica de corticoesteroides o con PUVA. La enfermedad extracutánea requiere quimioterapia sistémica, como la vinblastina o el metotrexato. El interferón alfa también es eficaz.

DEFINICIÓN Son trastornos escamosos no inflamatorios, en los que se producen escamas poligonales grises o marrones que suelen ser elevadas en la periferia, dando la impresión de estar separadas de las escamas contiguas; estas observaciones pueden hacerse en tres enfermedades: la ictiosis vulgar (y su análoga, la ictiosis adquirida), la ictiosis ligada al cromosoma X y la ictiosis laminar. Otras afecciones consideradas ictiosis, entre ellas la eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, la ictiosis *hystrix* y la ictiosis lineal circunfleja, no cumplen los criterios recién mencionados

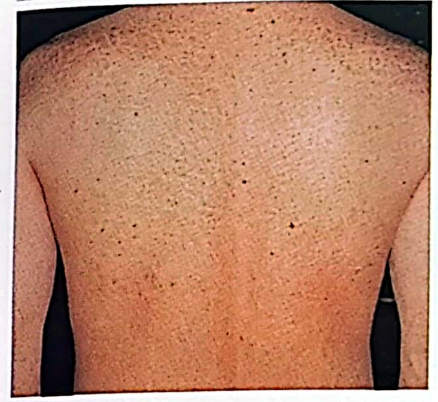


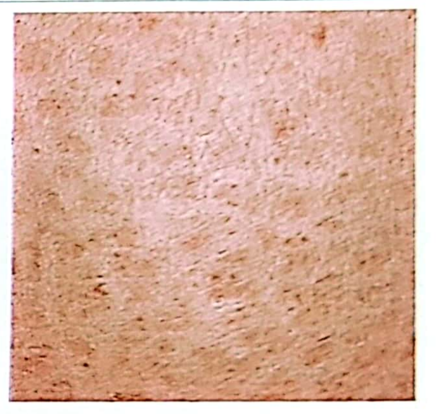




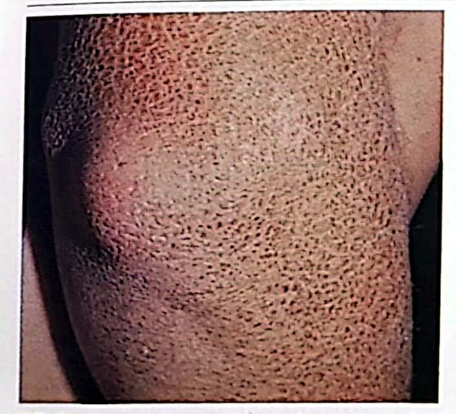


47-1 (a, b) Escamas poligonales de ictiosis vulgar.





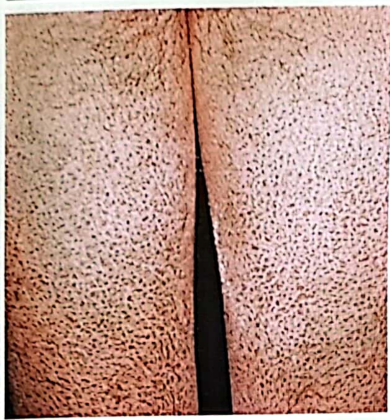
47-2 (a, b) Tenues escamas de ictiosis vulgar.



47-3 Escamas características de ictiosis vulgar.



47-4 Huecos poplíteos libres de lesiones en la ictiosis vulgar.



47-5 Escamas moderadamente significativas de ictiosis vulgar.



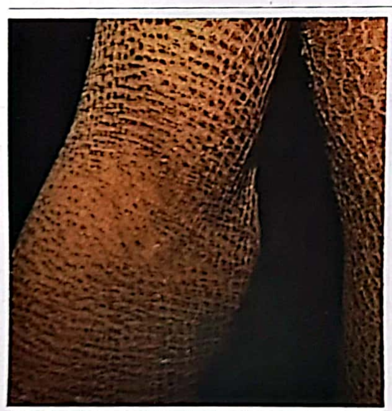
47-6 Hermanos con ictiosis vulgar diseminada.

ICTIOSIS LIGADA AL CROMOSOMA X

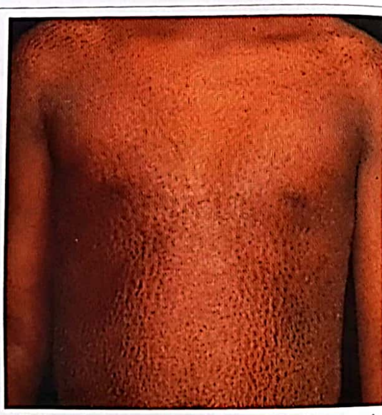




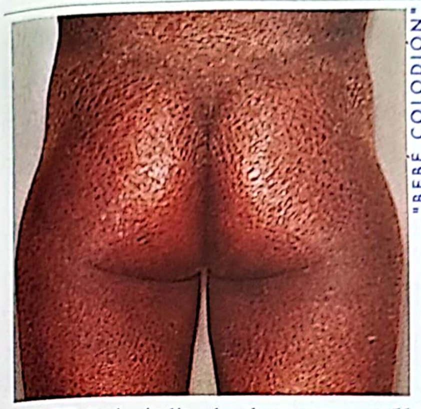
47-7 (a, b) Escamas poligonales pigmentadas de ictiosis ligada al cromosoma X.



47-8 Afectación de la fosa antecubital en la ictiosis ligada al cromosoma X. Las escamas son más prominentes que en la ictiosis vulgar.



47-9 Afectación diseminada en la ictiosis ligada al cromosoma X.



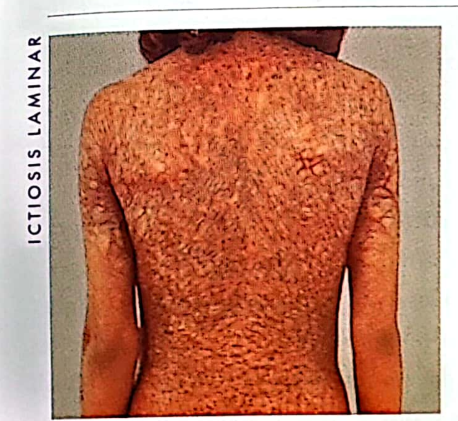
47-10 Ictiosis ligada al cromosoma X diseminada.

"BEBÉ COLODIÓN"



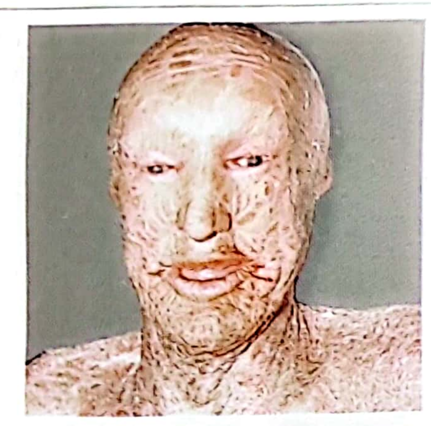
47-11 Ictiosis laminar incipiente (descamación laminar del recién nacido o "bebé colodión").

ICTIOSIS LAMINAR





47-12 (a, b) Escamas grandes y gruesas de ictiosis laminar en el tronco y en las extremidades superiores.



47-13 Ectropión y grietas, junto a escamas diseminadas, gruesas y poligonales, de ictiosis laminar.

EVOLUCIÓN Las ictiosis se presentan en el nacimiento o aparecen poco después y una vez que se manifiestan se mantienen durante toda la vida. En general, la gravedad de las ictiosis disminuye tras muchos decenios y las escamas se hacen menos pronunciadas. A pesar de todo, las verdaderas ictiosis nunca desaparecen del todo.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las ictiosis verdaderas (es decir, la ictiosis vulgar, la ictiosis ligada al cromosoma X y la ictiosis laminar) se caracterizan por escamas en forma de placa que tienden a estar adheridas a la epidermis viable, descamándose sólo a veces. El aspecto clínico de las escamas, que sólo vagamente recuerda al de las escamas de algún pez (de ahí el nombre de ictiosis), es una característica en común de todas la ictiosis "verdaderas". Otro rasgo común son los datos histopatológicos: la ortoqueratosis laminar y la falta de infiltrados de células inflamatorias.

En resumen, todas las ictiosis verdaderas están caracterizadas por ortoqueratosis, en la que los queratinocitos se disponen sobre todo en forma laminar. En general, el estrato córneo de la ictiosis laminar es más grueso que el de la ictiosis ligada al cromosoma X, que a su vez es más grueso que el de la ictiosis vulgar. Tanto la clínica como la histopatología de la ictiosis adquirida son indistinguibles de las de la ictiosis vulgar. Hay algunas diferencias histopatológicas que permiten discernir entre los distintos tipos de ictiosis verdaderas; por ejemplo: en la ictiosis vulgar el estrato granuloso es muy fino, en la ictiosis ligada al cromosoma X la capa granulosa es prominente y en la ictiosis laminar el estrato granuloso, como el estrato córneo, están notablemente engrosados. La ictiosis ligada al cromosoma X es debida a la deficiencia de la enzima sulfatasa esteroidea.

Muchas de las dolencias denominadas convencionalmente ictiosis son drásticamente diferentes de aquélla a la que nos referimos como ictiosis "verdadera". Por ejemplo, la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa (también conocida por su impreciso sinónimo hiperqueratosis epidermolítica) es un nevo epidérmico diseminado, caracterizado por prolongaciones digitiformes notablemente queratósicas.

El "feto arlequín" es una alteración importante de la queratinización que difiere de las ictiosis "verdaderas" en que tiene placas córneas como las del armadillo, separadas unas de otras por grietas, en lugar de escamas poligonales en forma de placas. La eritrodermia ictiosiforme congénita no ampollosa, que no tiene relación con la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa ni con la ictiosis laminar, es un proceso inflamatorio en el que se observan cúmulos de paraqueratosis junto a una ligera espongiosis e hiperplasia psoriasiforme.

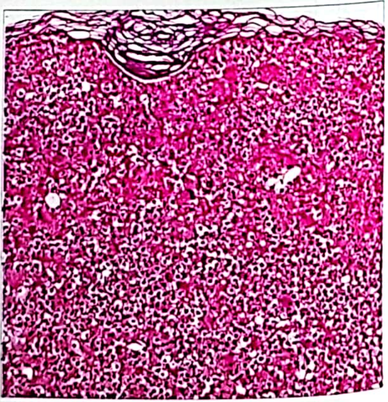
En breve, las ictiosis verdaderas son procesos no inflamatorios caracterizados por escamas anchas en forma de placas constituidas por queratinocitos ortoqueratósicos dispuestos de forma laminar. El término "ictiosis", a pesar de sus limitaciones (las escamas no se parecen exactamente a las de muchos tipos de peces), es más preciso que el propuesto sinónimo "alteraciones de la queratinización", que es impreciso e incluye dolencias tan dispares como la psoriasis, la pitiriasis roja pilar y la enfermedad de Darier entre muchas otras, además de las ictiosis verdaderas.

TRATAMIENTO La ictiosis vulgar se trata satisfactoriamente con emolientes, alfahidroxiácidos y propilenglicol. Los pacientes con ictiosis importantes deben ser tratados con retinoides orales.

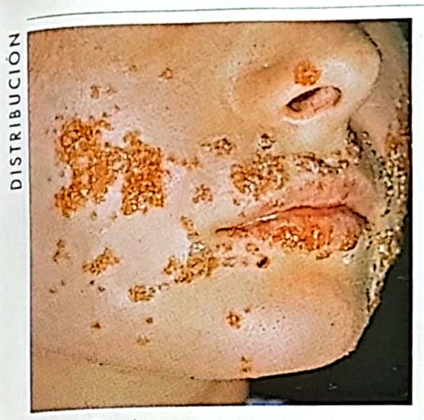
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio infeccioso constituido por pústulas, que al resolverse dejan costras por lo menos en un punto, aunque a menudo lo hacen en varios; habitualmente afecta a la cara y está causado por estreptococos o estafilococos.







DISTRIBUCIÓN



48-1 Erosiones y costras.



48-2 Costras en la nariz, en las fosas nasales y en el labio superior.



48-3 Erosiones y costras.



48-4 Pápulas y placas cubiertas por costras en la barbilla, en el cuello y en el tronco.



48-5 Pápulas y placas numulares cubiertas por costras.



48-6 Pústulas con configuración anular y costras.

CONFIGURACIÓN

48-7 Costras, algunas con configuración anular.

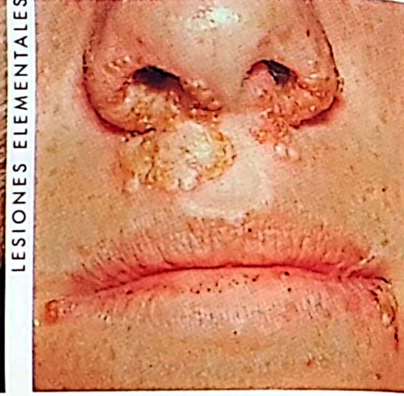


48-8 Costras con configuración arqueada y anular.

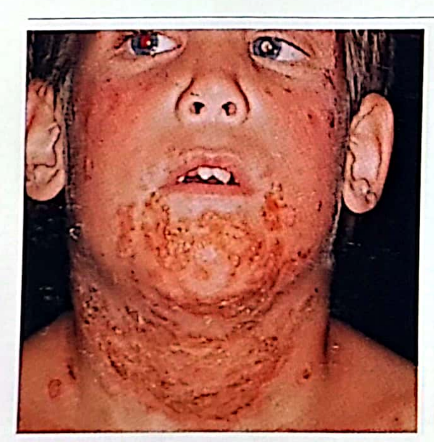
LESIONES ELEMENTALES



48-9 Costras y escamas de contornos anulares.



48-10 Pústulas y costras agrupadas.





48-11 (a, b) Costras agrupadas.

48-12 Lesiones numulares formadas por costras sobre erosiones.



48-13 Múltiples placas numulares mal delimitadas, consistentes en erosiones cubiertas por costras.

VARIANTES



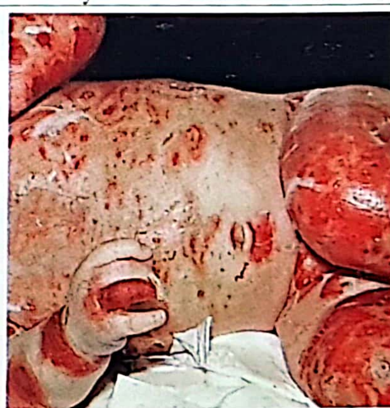
48-14 Costras y escamas en la periferia de pápulas, y manchas y placas numulares.



48-15 Impétigo ampolloso (estafilocócico) en resolución; lesiones anulares y numulares constituidas por erosiones, costras y escamas.



48-16 Ampolla de impétigo ampolloso (estafilocócico), en la periferia de una lesión cuyo centro se ha resuelto con costras.



48-17 Ampollas flácidas, erosiones extensas y escamas en el síndrome de la escaldadura estafilocócica.

EVOLUCIÓN El impétigo, tanto pustuloso como ampolloso, es un proceso infeccioso autolimitado. Las pústulas se curan con costras de color miel que, al desprenderse, dejan máculas con una ligera alteración de la pigmentación; todo el proceso dura habitualmente menos de dos semanas. Las ampollas pueden resolverse más rápidamente, en aproximadamente una semana.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El impétigo contagioso y el impétigo ampolloso están causados por cocos gram-positivos, más frecuentemente por el *Staphylococcus aureus*. En el caso del impétigo contagioso, las bacterias de la epidermis atraen neutrófilos por quimiotaxis desde los capilares de la dermis papilar hasta el epitelio superficial, dando lugar a una pústula en la clínica. En el caso del impétigo ampolloso, los estafilococos de la epidermis liberan una exotoxina exfoliante que provoca una acantólisis y, por lo tanto, una ampolla en la zona superior de la epidermis viable. De forma que, aunque tanto el impétigo contagioso como el impétigo ampolloso son procesos infecciosos causados por estafilococos, el mecanismo de formación de pústulas y ampollas, respectivamente, es diferente.

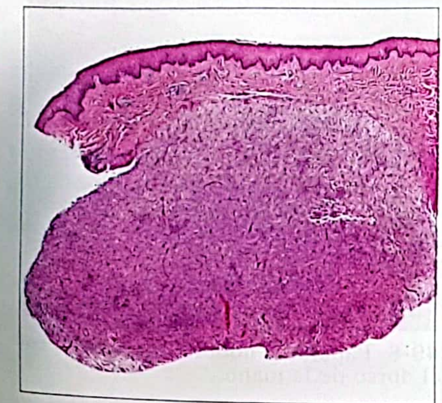
En la clínica, el síndrome de la escaldadura estafilocócica, causado por bacteriófagos específicos del *Staphylococcus aureus*, difiere del impétigo contagioso y del impétigo ampolloso. Ocurre casi exclusivamente en neonatos y lactantes y consiste en ampollas flácidas diseminadas que pronto pierden el techo, dejando a la vista grandes zonas desolladas. Los hallazgos histopatológicos del síndrome de la escaldadura estafilocócica son indistinguibles de los del impétigo ampolloso (y de los del pénfigo foliáceo), pero el mecanismo de formación de la ampolla es distinto: en el síndrome de la escaldadura estafilocócica, las bacterias no se encuentran en las ampollas, sino en un lugar distante, y dichas ampollas se deben a una endotoxina elaborada por los estafilococos y distribuida por el torrente sanguíneo a toda la piel.

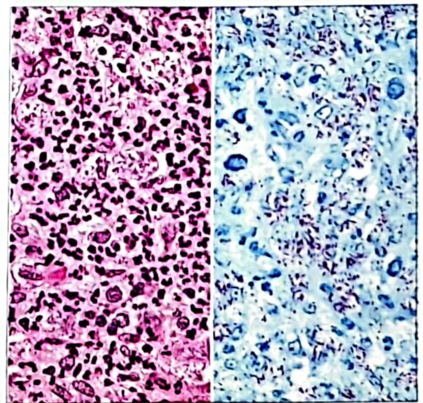
TRATAMIENTO Son eficaces los antibióticos tópicos como la crema de mupirocina. Para las lesiones diseminadas están indicados los antibióticos sistémicos.

49 | INFECCIONES POR MICOBACTERIAS ATÍPICAS

DEFINICIÓN Es la infección de la piel y del tejido celular subcutáneo por micobacterias atípicas, es decir, aquéllas no responsables de la tuberculosis y de la lepra. Se manifiesta por pápulas, placas, nódulos y tumores queratósicos y costrosos, que pueden contener senos que drenan y úlceras.





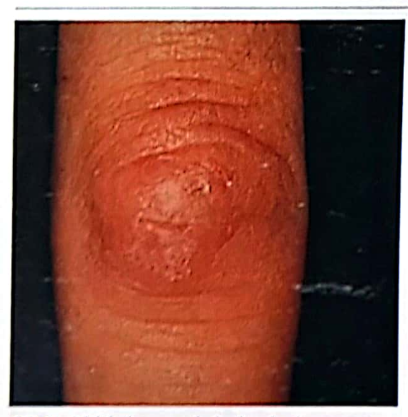



49-1 Pápula y nódulo escamosos.


49-2 Nódulo costroso en el antebrazo.


49-3 Nódulos en la muñeca.

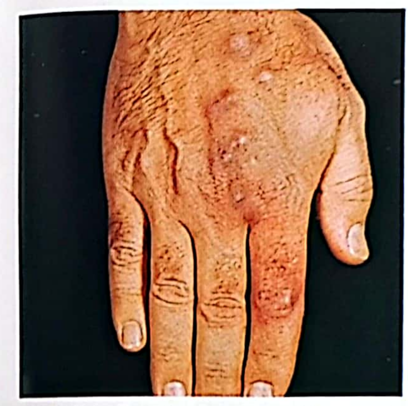

49-4 Nódulo cubierto por escamas y escamocostras.


49-5 Nódulo en el dedo de la mano.


49-6 Pápulas y nódulos agrupados en el dorso de la mano.


49-7 Pápulas de superficie lisa que han confluido en una placa en la muñeca.


49-8 Pápulas costrosas confluentes formando una placa.


49-9 Pápulas dispuestas en línea.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Consisten en la tinción con Ziehl-Neelsen de los cortes de tejido, para colorear los microrganismos ácido-alcohol resistentes, y el cultivo de tejido en medios especiales. El ADN de las micobacterias también puede ser demostrado en la piel mediante la reacción en cadena de la polimerasa.

EVOLUCIÓN Como norma general, las lesiones producidas por micobacterias atípicas tienden a persistir y agrandarse, aunque algunas involucionan lentamente en un período de muchos años, dejando como resultado final una cicatriz.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las formas anatomoclínicas de infecciones por micobacterias atípicas, en cualquier etapa de su curso cronológico, son consecuencia de la interacción entre los bacilos y el huésped. Los bacilos producen consecutivamente supuración, inflamación granulomatosa y fibrosis y, según el proceso evoluciona y se resuelve, pueden concurrir las tres en un solo corte de tejido.

En las lesiones completamente desarrolladas se asocia, casi sin excepción, una hiperplasia seudocarcinomatosa; ésta representa la hiperplasia del epitelio de los anejos, especialmente del infundíbulo y de los conductos ecrinos. Este dato, junto a escamocostras en las que hay neutrófilos, da con frecuencia una apariencia vegetante a las lesiones en la clínica. Después, la marcada hiperqueratosis de la epidermis da a la lesión un aspecto queratósico. Más tarde aún, cuando sólo queda una extensa fibrosis, el único residuo puede ser una cicatriz con anormalidades pigmentarias.

La micobacterias atípicas pueden verse con facilidad en las preparaciones tras la tinción de Ziehl-Neelsen; además, hay inflamación supurativa o granulomatosa y supurativa. A medida que el proceso se hace progresivamente granulomatoso y la fibrosis aumenta no se detectan bacterias con ningún método.

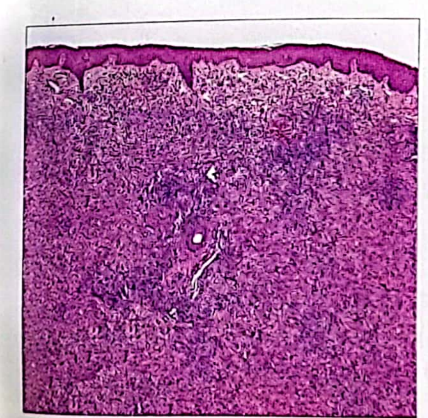
Los hallazgos histopatológicos solos no permiten el diagnóstico de la variante de micobacteria atípica (como *marinum*, *fortuitum* o *kansasii*) responsable de la enfermedad infecciosa.

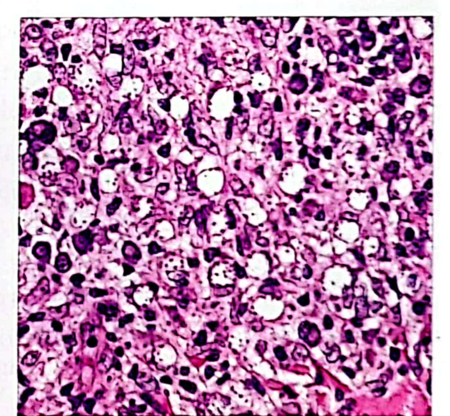
TRATAMIENTO La extirpación quirúrgica es eficaz cuando la enfermedad está limitada a un solo lugar. Si la lesión es demasiado grande para ser extirpada o si hay más de una los fármacos de elección son la minociclina, la rifampicina y el etambutol. La crioterapia también ha demostrado ser útil.

50 | LEISHMANIOSIS

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria producida por un tripanosoma; afecta a la piel y a las mucosas, así como a órganos internos.







50-1 Placa con borde claramente elevado en un lado y sin borde en el otro por curación.



50-2 Pápula costrosa de leishmaniosis cutánea aguda.

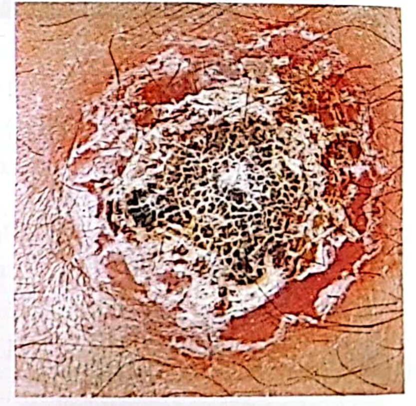


50-3 Pápulas alrededor de una úlcera costrosa de leishmaniosis cutánea aguda.



50-4 Placas escamosas y ulceradas de leishmaniosis cutánea crónica.





50-5 (a, b) Placa escamosa de leishmaniosis cutánea crónica.



50-6 Placa lineal ulcerada cubierta por escamas, de leishmaniosis cutánea crónica.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Los frotis de tejido de las lesiones pueden ser cuidadosamente examinados con microscopio ordinario para descubrir parásitos. Los microrganismos pueden ser cultivados. Para la identificación específica de varias especies de Leishmania puede ser útil la reacción en cadena de la polimerasa.

EVOLUCIÓN La duración de una lesión de leishmaniosis varía según la forma de la enfermedad. Por ejemplo, la pápula o el nódulo ulcerados del botón de Oriente se curan habitualmente en unos meses con una cicatriz; el tipo mucocutáneo, en cambio, involuciona más lentamente y se cura después de años, también con cicatriz. Cuando una lesión de leishmaniosis cutánea persiste, el centro involuciona con una cicatriz atrófica mientras surgen nuevas pápulas en la periferia de la cicatriz; así, el proceso dura decenios.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Hay cuatro tipos básicos de leishmaniosis pero sólo tres producen lesiones cutáneas: la leishmaniosis cutánea (aguda y crónica), la leishmaniosis muco-

cutánea y la leishmaniosis cutánea diseminada anérgica. La leishmaniosis visceral, conocida también como kala-azar, no se asocia con dermatosis. Las pápulas y nódulos de leishmaniosis cutánea aguda, la leishmaniosis mucocutánea y la leishmaniosis cutánea diseminada anérgica se componen de un infiltrado dérmico denso y difuso de macrófagos que, en los cortes hísticos teñidos con hematoxilina y eosina, muestran innumerables puntos de color gris azulado (tripanosomas) en su citoplasma. Tras muchos años, las lesiones clínicas e histológicas de leishmaniosis cutánea, ya en fase crónica, comienzan a asemejarse al lupus vulgar. Las cicatrices atróficas se hallan rodeadas de pápulas que se componen de conjuntos de histiocitos epitelioides rodeados de numerosos linfocitos (granulomas tuberculoides).

La presentación morfológica de la leishmaniosis depende del equilibrio entre el tripanosoma responsable de la enfermedad y el estado inmunitario del huésped. La situación es análoga a la de la lepra. La leishmaniosis cutánea aguda es equivalente a la lepra lepromatosa, la leishmaniosis cutánea diseminada anérgica a la lepra lepromatosa difusa y la leishmaniosis cutánea crónica equivale a la lepra tuberculoide.

TRATAMIENTO Las lesiones pequeñas pueden ser extirpadas, sometidas a crioterapia o tratadas con la inyección intralesional de antimoniales (Pentostan®). También pueden ser tratadas por vía sistémica con ketoconazol o dapsona orales.

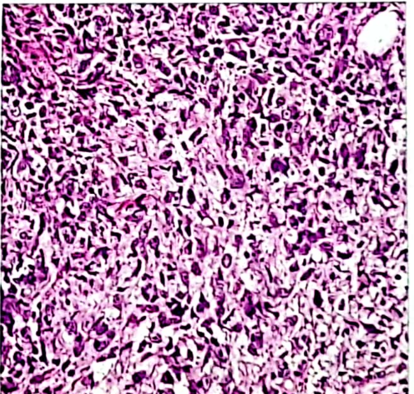
La enfermedad diseminada o generalizada debe ser tratada con Pentostan® o anfotericina B liposomal.

51 | LEPRA

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria causada por el *Mycobacterium leprae.* Puede afectar a órganos internos o estar limitada a la piel, donde su presentación clínica depende del estado inmunitario del huésped. Las personas con adecuado grado de inmunidad tienen manchas o placas de lepra tuberculoide, mientras que las inmunodeficientes presentan nódulos y tumores de lepra lepromatosa. Cuando en una misma persona coexisten características de ambas, la enfermedad se denomina lepra dimorfa o bipolar. Al comienzo de su evolución, antes de que sea evidente si la enfermedad será tuberculoide o lepromatosa, las lesiones se presentan como manchas hipopigmentadas reconocidas, adecuadamente, como propias de lepra indeterminada.









51-1 Placas ligeramente elevadas de lepra tuberculoide; una es anular.



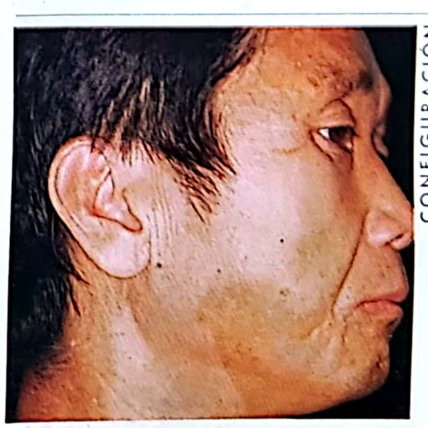
51-2 Placas anulares de lepra tuberculoide, con centro hipopigmentado y borde hiperpigmentado.



51-3 Placas de contornos serpenteados de lepra dimorfa tuberculoide.



51-4 Placa de superficie lisa de lepra tuberculoide.

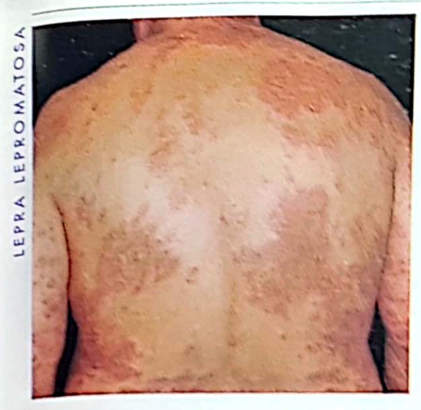


51-5 Máculas hipopigmentadas confluentes (manchas) de lepra tuberculoide.

CONFIGURACIÓN



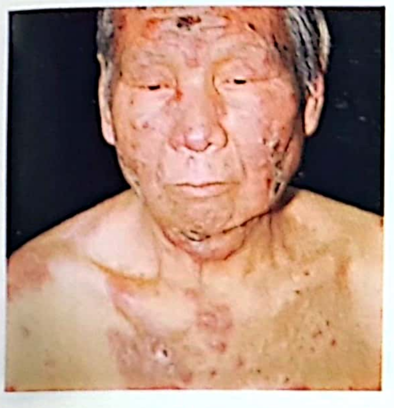
51-6 Placas anulares de lepra tuberculoide.



51-7 Pápulas y placas de lepra bipolar lepromatosa.



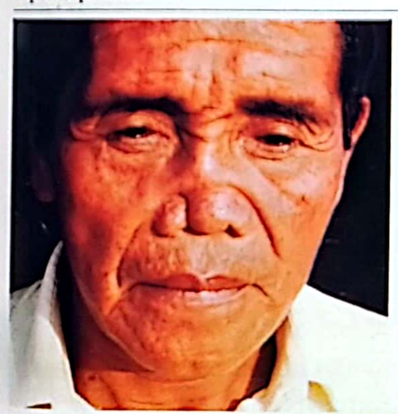
51-8 Pápulas de lepra lepromatosa.



51-9 Pápulas y placas costrosas de lepra lepromatosa.



51-10 Placas de lepra lepromatosa.



51-11 Destrucción del cartílago nasal (nariz "en silla de montar") con indicios de cara leonina en la lepra lepromatosa difusa.



51-12 Nódulos y placas de lepra lepromatosa.



51-13 Las pápulas, nódulos y placas de lepra lepromatosa son de color rojo en la leprorreacción.



51-14 Manchas y placas rojas coalescentes en una leprorreacción de lepra lepromatosa.



51-15 Placa con eritema en una leprorreacción.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La escarificación y las tinciones de Ziehl-Neelsen o Fite-Farraco de los cortes de tejido permiten la detección de los microrganismos, cuando existen, con microscopio ordinario.

EVOLUCIÓN Las lesiones de todas las formas de lepra tienden a durar muchos años. Las máculas suelen agrandarse hasta convertirse en manchas y placas, y las pápulas tienden a hacerse nódulos y tumores. El curso habitual de la lepra, tanto lepromatosa como

tuberculoide, a veces se ve interrumpido por exacerbaciones volcánicas conocidas como leprorreacciones. En tales circunstancias, las lesiones existentes se hacen rojas y tumefactas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las manifestaciones clínicas de la lepra se deben a la infección por el *Mycobacterium leprae*. La forma clínica con la que la lepra se manifiesta depende del estado inmunitario de la persona infectada. Los pacientes con lepra lepromatosa son incapaces de dar respuesta inmunitaria a los bacilos, permitiendo su proliferación descontrolada; en cambio, los pacientes con lepra tuberculoide son capaces de poner en marcha una eficaz reacción inmunitaria mediada por células contra los microrganismos, ocasionando la muerte de dichos bacilos.

En general, las pápulas, los nódulos y los tumores de la lepra lepromatosa consisten en un infiltrado nodular y difuso de histiocitos espumosos en la dermis. Estas células espumosas, conocidas históricamente como células de Virchow, se deben a la ingestión por los macrófagos de innumerables bacilos de la lepra ácido-alcohol resistentes; la pared celular de dichos gérmenes está repleta de lípidos, por lo que el citoplasma adquiere un aspecto espumoso que, en los cortes teñidos con hematoxilina y eosina, muestra un tono gris azulado. Infortunadamente, la mayoría de las veces los macrófagos son incapaces de acabar con los microbios.

Las tinciones especiales para microrganismos ácido-alcohol resistentes, como la ideada por Fite, revelan innumerables bacilos en el citoplasma de los macrófagos espumosos. Por el contrario, las placas de lepra tuberculoide constan de agregados de histiocitos epitelioides (granulomas) rodeados por gran número de linfocitos (granulomas tuberculoides). Los pacientes con lepra dimorfa, como su nombre indica, muestran hallazgos histopatológicos de ambas, de la lepra lepromatosa y de la lepra tuberculoide. Las

máculas y las manchas de la lepra indeterminada contienen sólo un infiltrado disperso perivascular superficial y profundo, y perianexial, de linfocitos y algunos histiocitos. Una clave para el diagnóstico de la lepra indeterminada con el microscopio ordinario es la presencia de histiocitos y linfocitos en los nervios cutáneos; este dato, compartido por otras formas de lepra, es uno de los responsables de los defectos neurológicos asociados a la enfermedad.

Tanto la lepra lepromatosa difusa como la lepra tuberculoide pueden presentar una reacción inflamatoria explosiva, la leprorreacción, que se superpone al proceso granulomatoso básico. Una leprorreacción representa una inclinación de la balanza inmunitaria a favor de los bacilos y en detrimento del huésped. Las mayores muestras de leprorreacción se dan en personas con lepra lepromatosa difusa y se denominan "eritema nudoso leproso" y "fenómeno de Lucio". En las lesiones de lepra lepromatosa difusa, estas reacciones se presentan a consecuencia de una vasculitis que afecta a vénulas. Si la vasculitis es fulminante, como habitualmente es el caso del fenómeno de Lucio, la ulceración es inevitable, con úlceras que a menudo son profundas. Las lesiones de lepra tuberculoide también pueden exacerbarse notablemente a consecuencia de estar el paciente "en leprorreacción".

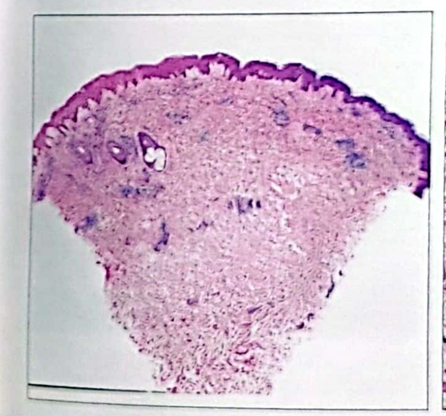
TRATAMIENTO

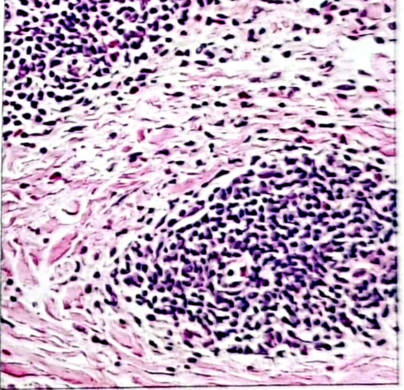
Paucibacilar: Dapsona y rifampicina durante un año.

Multibacilar: Dapsona con rifampicina y con clofazimina.

DEFINICIÓN Son pápulas, nódulos, vesículas y a veces ampollas debidos a picaduras de artrópodos, entre los cuales los más frecuentes son los mosquitos, las chinches y el ácaro de la sarna.

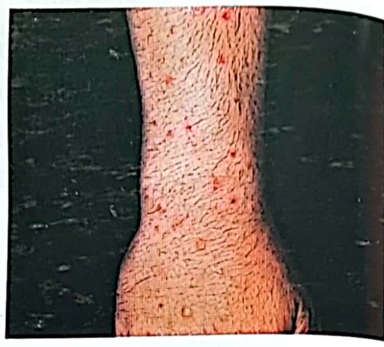








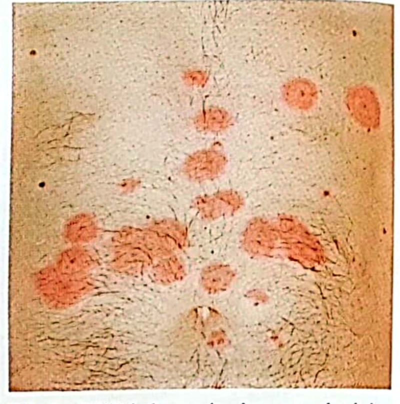
52-1 Pápulas separadas en la muñeca y en las palmas.



52-2 Pápulas excoriadas.



52-3 Pápulas aisladas acuminadas.

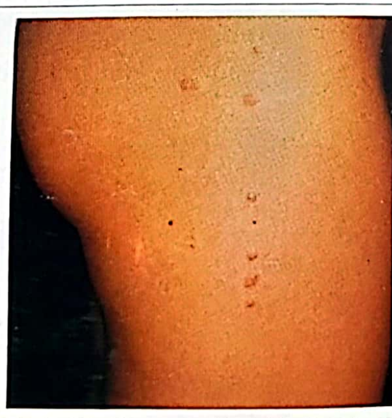


52-4 Múltiples pápulas en el abdomen, cada una con un punto purpúrico central.

DISPOSICIÓN

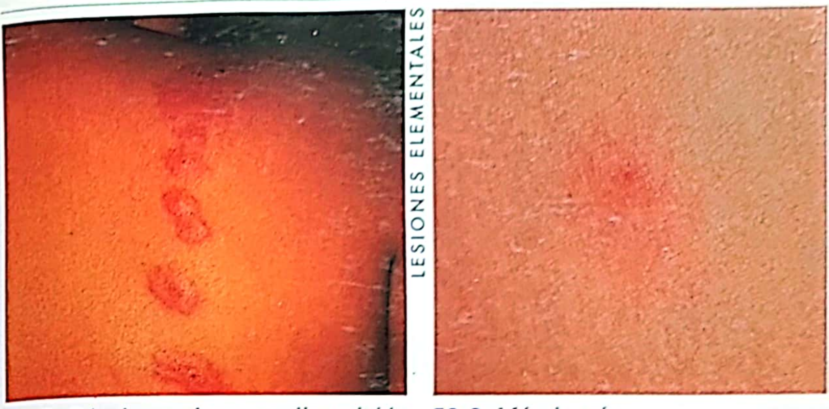


52-5 Numerosas pápulas, algunas en grupos.



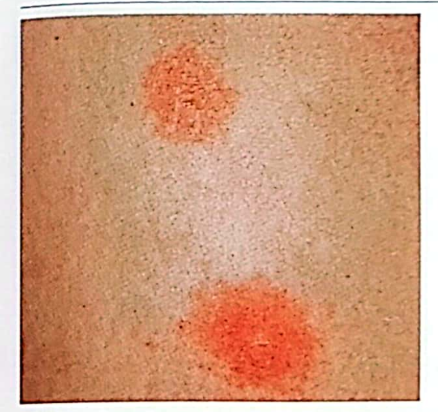
52-6 Pápulas en ordenación lineal, un fenómeno corriente tras la picadura de pulgas.

LESIONES ELEMENTALES



52-7 Pápulas y placas en disposición lineal.

52-8 Mácula roja.



52-9 Papulovesículas rodeadas por halo eritematoso.



52-10 Pápulas aisladas con formas diferentes.





52-11 (a, b) Vesícula rodeada por una mancha de eritema.


52-12 Pápulas con excoriación central.


52-13 Pápulas, muchas excoriadas, no equidistantes.


52-14 Vesículas y ampolla sobre base eritematosa.


52-15 Ampolla tensa y manchas y placas eritematosas.


52-16 Ampollas.


52-17 Ampollas.

VARIANTES


52-18 Pápula, vesícula y ampollas.


52-19 Pápulas, algunas excoriadas, en lo que se ha denominado urticaria papulosa, *strophulus* y *lichen urticatus*.


52-20 Máculas y pápulas excoriadas debidas a liendres de piojos del cuero cabelludo.


52-21 Garrapata, cuya cabeza está enterrada en una pápula eritematosa.


52-22 Escara sobre úlcera, por picadura de araña.


52-23 Gran edema desarrollado horas después de la picadura de una abeja en un lado de la cara.

EVOLUCIÓN La respuesta a las picaduras varía considerablemente dependiendo del tipo de insecto y de la sensibilidad del huésped. Por regla general, la mayoría de los insectos produce pápulas urticariales, en cuyo centro puede desarrollarse una vesícula. Excepcionalmente, las vesículas y ampollas son la única manifestación de una picadura de insecto. Las lesiones urticariales se resuelven sin dejar rastro en días o semanas, mientras que las vesículas y ampollas se curan más rápidamente, con costras que pronto se desprenden. La respuesta urticarial a las picaduras de insectos se acompaña casi siempre de signos de excoriación. Con el tiempo, el rascado y la fricción persistentes de las lesiones pueden producir pápulas del "hurgador" cutáneo, que pueden durar bastante más que las propias lesiones de las picaduras.

INTEGRACION: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La clínica y la anatomía patológica de una lesión elemental resultante de la picadura de un insecto presentan más o menos iguales características independientemente de que el agente causante sea un mosquito o una chinche. Al microscopio, el componente urticarial de esas lesiones se caracteriza por un infiltrado cuneiforme, superficial y profundo, perivascular e intersticial; las células son linfocitos y eosinófilos alrededor de los vasos sanguíneos y eosinófilos diseminados por el intersticio. Es frecuente que la dermis papilar esté edematosa.

La vesícula que aparece en el centro de la lesión urticarial, que en realidad es el lugar de la picadura, al principio es intraepidérmica y tensa porque se debe a espongiosis y balonización. Con frecuencia, la epidermis adyacente a la vesícula es necrótica. Si la vesícula se distiende tanto que no puede ser contenida por la epidermis, se rompe y se hace subepidérmica. Estas observaciones de microscopio ordinario son específicas de picaduras de diferentes tipos de insectos pero, por las características histopatológicas sólo, no puede precisarse el preciso insecto responsable de la picadura.

Las características clínicas relacionadas con la distribución y disposición de las lesiones ayudan en la diferenciación de los diversos tipos de picaduras de insectos. Por ejemplo, las picaduras de mosquito se distribuyen al azar en zonas no cubiertas por la ropa, mientras que las lesiones producidas por chinches se disponen en línea y son relativamente equidistantes.

TRATAMIENTO Para las reacciones a picaduras de insectos habituales basta con una preparación de corticoesteroides tópicos (como la loción de hidrocortisona), antihistamínicos orales y compresas frías. Las reacciones importantes pueden requerir un ciclo corto de corticoesteroides parenterales.

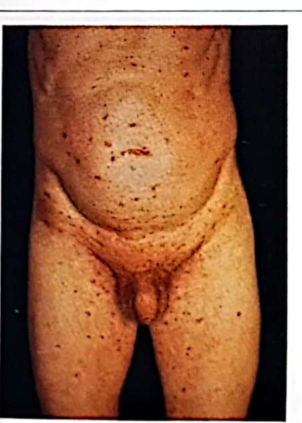
Para la pediculosis son eficaces la permetrina o el lindano.

SARNA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio causado por el ácaro *Sarcoptes scabiei*, que presenta pápulas, papulovesículas, papulopústulas y vesículas, algunas distribuidas en tractos lineales (surcos) rectos o curvos. A veces se observan nódulos, sobre todo en los espacios interdigitales, en los genitales, en el pezón y aréola, en el pecho, en los antebrazos y en las muñecas.




52-24 (a, b) Pápulas, algunas excoriadas, en la mama y especialmente en la aréola, así como en el tronco. El primer plano (b) es del pezón y de la aréola de la mama derecha, no mostrada en (a).



52-25 Pápulas diseminadas, muchas excoriadas.



52-26 Pápulas, algunas agrupadas, y nódulos excoriados en el tronco; concurrencia de pápulas excoriadas en el hombro.


52-27 Pápulas aisladas, aunque algunas han confluido.

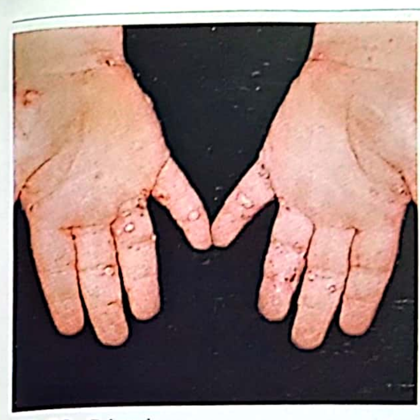

52-28 Pápulas, muchas excoriadas, en el abdomen, los genitales y los muslos.


52-29 Pápulas excoriadas en la región interglútea, las nalgas y los muslos.

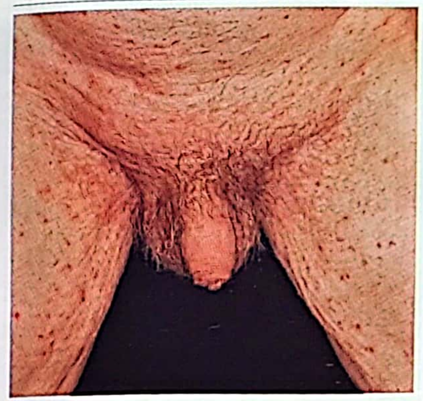

52-30 Máculas y pápulas, algunas en línea (surcos), otras excoriadas, y papulovesículas.

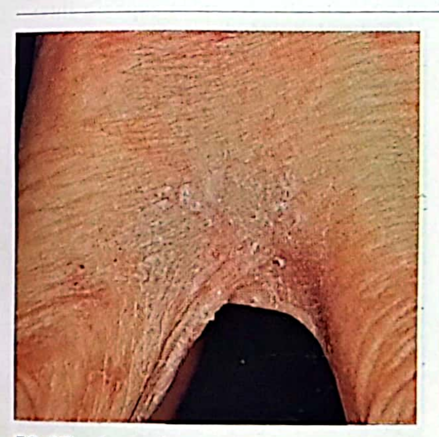

52-31 Pápulas escamosas y collaretes descamativos en la superficie palmar y en las muñecas.

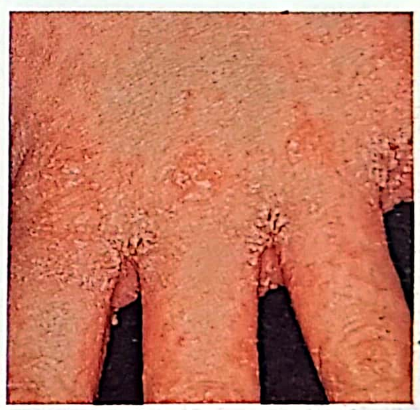

52-32 Pápulas excoriadas en la muñeca.

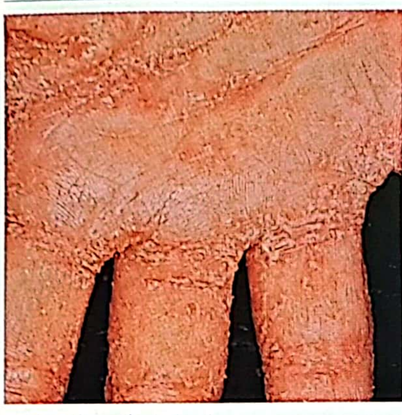

52-33 Pústulas.


52-34 Pápulas, vesículas y pústulas.


52-35 (a, b) Pápulas diseminadas, muchas excoriadas, y vesículas.


52-36 Aros descamativos, debidos a la pérdida de la cubierta central de paraqueratosis.


52-37 (a) Pápulas escamosas, collaretes de escamocostras y grietas en los espacios interdigitales y en el dorso de la mano.




52-37 (b, c) Pápulas escamosas, aros de escamocostras y grietas en los espacios interdigitales y en la superficie palmar.



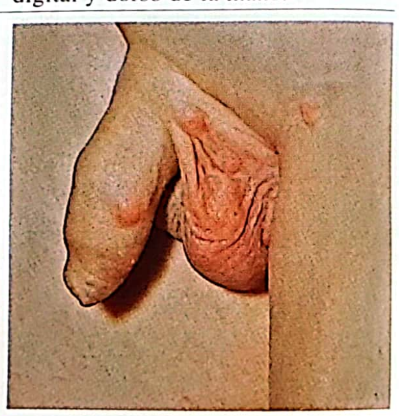
52-38 Pápulas escamosas, algunas excoriadas, sobre todo en los espacios interdigitales.



52-39 Pápulas, algunas excoriadas, y surcos curvilíneos en el espacio interdigital y dorso de la mano.



52-40 Pústulas, pápulas (algunas escamosas) y surcos.



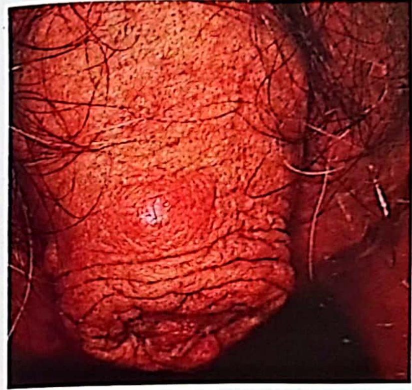
52-41 Pápulas en el pene, el escroto y la ingle (sarna nodular).

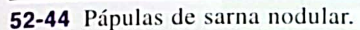


52-42 Pápulas, algunas erosionadas y costrosas, tanto en el glande como en el cuerpo del pene.



52-43 Surco escamoso y costroso en el prepucio.





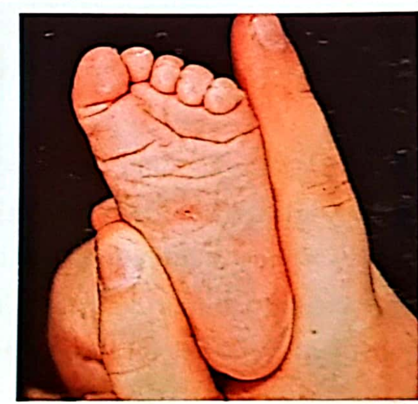
52-44 Pápulas de sarna nodular.



52-45 Pápulas de sarna nodular.



52-46 Vesículas, erosiones y costras.



52-47 Pápulas, algunas escamosas y otras excoriadas, en el pie y en la pierna de un niño, y en el dedo índice de la madre.




52-48 (a, b) Lesiones queratósicas y costrosas en el párpado, el pene y el escroto de un paciente inmunodeprimido.



52-48 (c) Lesiones queratósicas y costrosas en la mano de un paciente inmunodeprimido.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Las técnicas incluyen el raspado o curetaje de las lesiones cutáneas, sobre todo de los surcos, en busca del ácaro, de su progenie, de cáscaras de huevo o de "pepitas fecales", usando el microscopio ordinario.

EVOLUCIÓN Las pápulas, nódulos, papulovesículas y vesículas de la sarna se deben al paso del ácaro hembra, que atraviesa la capa córnea de la epidermis, donde obtiene nutrientes de las células viables de la epidermis y jugos de la dermis papilar. Las pápulas, papulovesículas y vesículas de la sarna gene-ralmente menguan en una semanas. Los nódulos, en cambio, pueden durar meses. Todo el proceso de la sarna desaparece habitualmente en unos meses, probablemente porque el enloquecedor prurito que provoca el ácaro hembra, sus huevos, su prole y sus detritos, causan un feroz rascado que sirve para expulsar al ácaro y a sus crías de su madriguera en el estrato córneo ("síndrome postsarnoso").

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS En la clínica, la sarna se diagnostica por la característica distribución de sus lesiones y por el tipo de éstas, especialmente los surcos, cuando existen. En el examen histopatológico, las pápulas se componen de un infiltrado inflamatorio superficial y profundo, perivascular e intersticial, de linfocitos y eosinófilos. Los linfocitos se disponen alrededor de las vénulas y los eosinófilos se diseminan por el intersticio de la dermis reticular. La dermis papilar a menudo está edematosa. Esta serie de hallazgos no es específica de sarna ya que puede encontrarse tras el ataque de diferentes tipos de artrópodos.

Los signos específicos de la sarna se hallan en el estrato córneo, donde es posible detectar al ácaro hembra o sus fragmentos, así como huevos, crisálidas, larvas o "pepitas fecales" (excrementos de la hembra adulta). Los nódulos de la sarna son una exageración de los fenómenos vistos en las pápulas: agrupacio-

nes más bien aisladas de linfocitos, eosinófilos y, algunas veces, células plasmáticas en la dermis. No hay edema en la parte superior de la dermis, ni indicios del ácaro hembra, o de su descendencia, en el estrato córneo. Cuando surge una vesícula sobre una pápula de sarna o de novo, es intraepidérmica, a consecuencia de espongiosis y balonización prominentes.

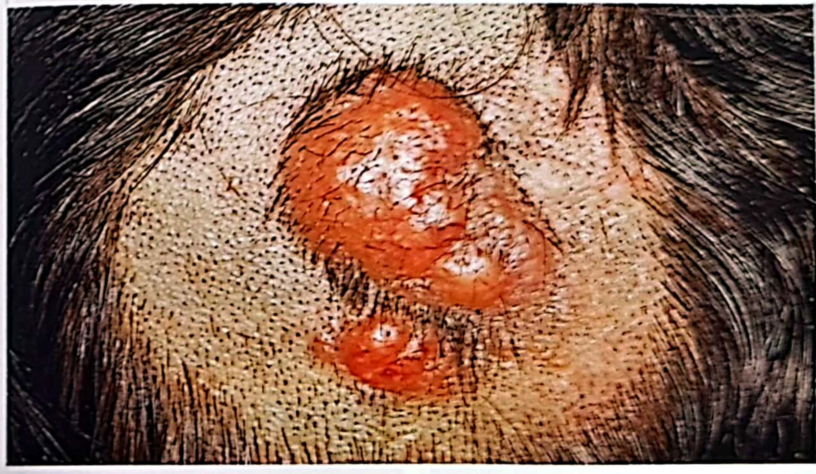
La sarna queratósica y costrosa diseminada de los pacientes inmunodeprimidos, conocida como sarna noruega, se caracteriza por un infiltrado mixto de células inflamatorias moderadamente denso, sobre el que se observa hiperplasia psoriasiforme irregular y una capa córnea llamativamente gruesa conteniendo innumerables ácaros adultos, huevos, crisálidas, larvas y "pepitas fecales".

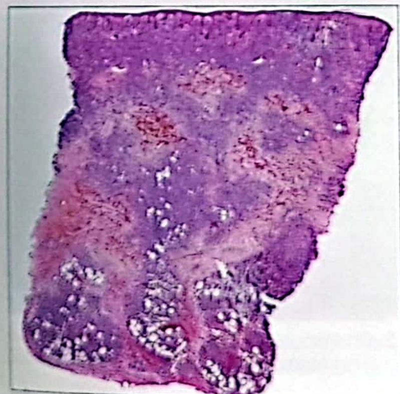
Se desconoce la razón por la que la sarna respeta la cara y el cuero cabelludo.

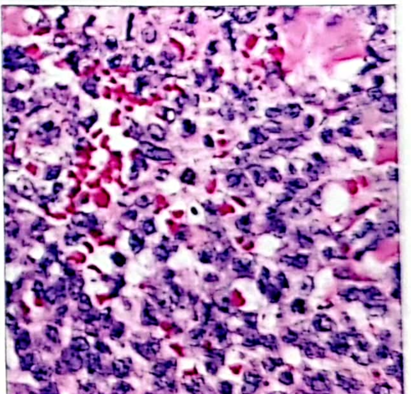
TRATAMIENTO Es útil la aplicación de permetrina, benzoato de benzoílo, lindano y crotamitón. Desde hace poco se recomienda la ivermectina oral.

53 | LINFOMAS (EXCEPTO LA MICOSIS FUNGOIDE Y LA PAPULOSIS LINFOMATOIDE)

DEFINICIÓN Son neoplasias malignas, sobre todo de linfocitos B, que se presentan usualmente con pápulas, nódulos o tumores. Las lesiones a veces son solitarias y, en otras ocasiones, múltiples, con frecuencia agrupadas en cualquier región anatómica. Cuando son "primarios", los linfomas de células B de la piel parecen ser exclusivamente cutáneos, sin evidencia de manifestaciones extracutáneas una vez realizado el estadiaje completo. Las categorías principales de linfomas cutáneos de células B primarios son el linfoma centrofolicular, con predilección por la cabeza y la espalda, el inmunocitoma (y el linfoma B de zona marginal), localizado en el tronco, en las nalgas y en las extremidades y, por último, el linfoma B de células grandes, con preferencia por las piernas de los pacientes mayores.



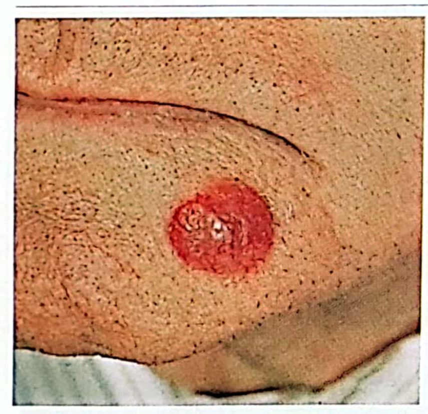




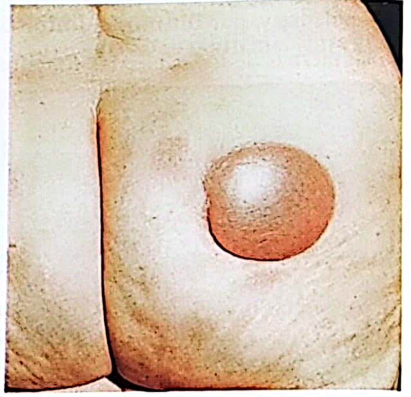
53-1 Pápulas y nódulos (linfoma centrofolicular).



53-2 Tumores (linfoma del centro folicular).



53-3 Tumor (linfoma centrofolicular).



53-4 Gran tumor, con manchas y placas (inmunocitoma).



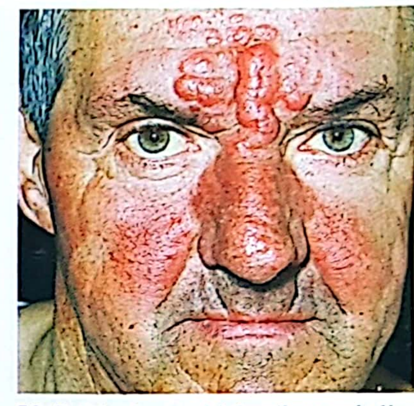
53-5 Tumor (linfoma B de células grandes).



53-6 Pápulas y tumor gigante ulcerado (linfoma B de células grandes).



53-7 Pápulas y placa en la pierna (estadio temprano de linfoma B de células grandes).



53-8 Pápulas y nódulos (leucemia linfática crónica B).



53-9 Pápulas y nódulos agrupados de superficie lisa (linfoma B de zona marginal).



53-10 Máculas, pápulas y un nódulo (linfoma B de zona marginal).



53-11 Placa y nódulo de superficie lisa (linfoma del centro folicular).



53-12 Nódulos lisos (linfoma centrofolicular).



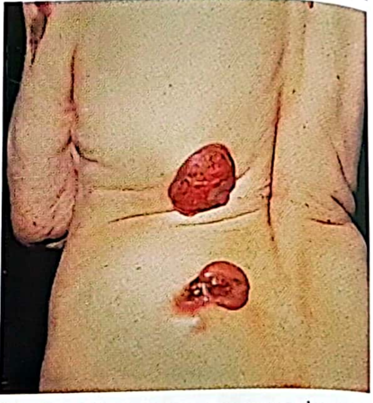
53-13 Nódulo de superficie lisa (linfoma del centro folicular) en una extremidad.



53-14 Tumor (linfoma B de células grandes) en un miembro.



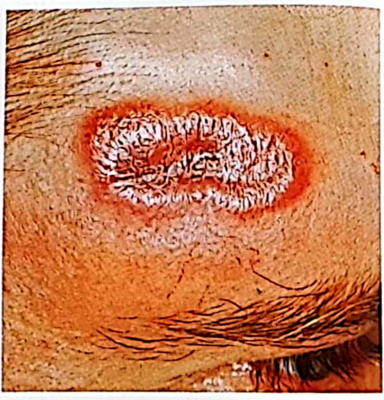
53-15 Tumor aislado (linfoma B de células grandes) en una extremidad.



53-16 Nódulos y tumores ulcerados (afectación cutánea por un linfoma B ganglionar).



53-17 Tumor ligeramente cupuliforme de color herrumbroso (linfoma B de zona marginal).



53-18 Placa tumoral, notablemente ondulada (linfoma anaplásico, CD30 positivo).



53-19 Nódulo ulcerado con borde mellado (linfoma T pleomórfico).

Los linfomas cutáneos de células T, con excepción de la micosis fungoide, se presentan con máculas y manchas, pápulas y placas, y nódulos y tumores; pueden aparecer en cualquier zona anatómica. Entre ellos se encuentran el linfoma anaplásico y el linfoma T seudopaniculitis. El linfoma anaplásico es generalmente un tumor solitario de crecimiento rápido. La mayoría de los linfocitos neoplásicos expresa el antígeno CD30. El linfoma T seudopaniculitis es un tipo distinto derivado de linfocitos T citotóxicos activados y se caracteriza por placas y tumores subcutáneos en las extremidades y en el tronco.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Para el diagnóstico específico son necesarios la identificación del inmunofenotipo y el análisis de genética molecular. Debe procederse a un estadiaje para determinar si hay evidencia de enfermedad generalizada.

EVOLUCIÓN El linfoma anaplásico (CD30 positivo) habitualmente tiene un buen pronóstico, y puede incluso regresar completamente sin tratamiento. El linfoma T seudopaniculitis puede ser de curso lento o fulminante, produciendo la muerte.

El pronóstico de los linfomas cutáneos de células B primarios es a menudo excelente, a diferencia del de los linfomas ganglionares. Sólo los linfomas B de células grandes tienen un pronóstico menos favorable.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Los intentos de clasificar los linfomas cutáneos distintos de la micosis fungoide han sido numerosos y siempre fallidos. En un principio, estas clasificaciones se conocieron con los nombres de sus autores, como Rappaport, y Lukes y Collins. Más adelante se les dio el nombre de una ciudad, como Kiel, donde Lennert y sus alumnos llevaban a cabo extensos estudios sobre el tema. Más recientemente se han designado según varias asociaciones cuyos miembros colaboradores procedían de un determinado continente, como la EORTC (Organización Europea para la Investigación y Tratamiento del Cáncer) o de distintos continentes, como REAL (Linfoma Americano y Europeo Revisado).

En resumen, puede decirse que todas las clasificaciones han fracasado porque todas se han centrado fundamentalmente en las características citológicas del linfoma más que en un esfuerzo para integrar verdaderamente los atributos clínicos, histopatológicos y biológicos. A diferencia de lo que ocurre en la micosis fungoide, donde las características clínicas, histopatológicas y biológicas se hallan perfectamente integradas, con respecto a otros linfomas, incluso la nomenclatura está todavía en discusión. A pesar de todo, en los linfomas de células B, por ejemplo, las características distintivas y predilecciones de cada uno permiten su identificación; ejemplos: el que se presenta preferentemente en la cabeza y en la espalda (linfoma centrofolicular), el que aparece en las extremidades, en el tronco y en las nalgas (inmunocitoma, linfoma B de zona marginal) y el que se manifiesta en la pierna (linfoma B de células grandes).

Un determinado tipo de linfoma no puede ser identificado siempre en la clínica por la observación de una pápula, nódulo o tumor determinados, ya que estas lesiones sólidas con frecuencia se parecen en los diferentes linfomas. En cambio, sí pueden ser clasificados con precisión cuando todos sus atributos morfológicos (clínicos, histopatológicos y citopatológicos) se relacionan con su comportamiento biológico. A este respecto, los linfomas aquí considerados se distinguen de los linfomas de micosis fungoide en que por el examen macroscópico de una sola lesión no pueden ser diagnosticados con seguridad. Por el contrario, una mancha de parapsoriasis en placas sí puede ser diagnosticada con certeza, como puede serlo una placa de reticulosis pagetoide o un tumor péndulo de la enfermedad de la piel laxa granulomatosa, permitiendo así el diagnóstico de micosis fungoide.

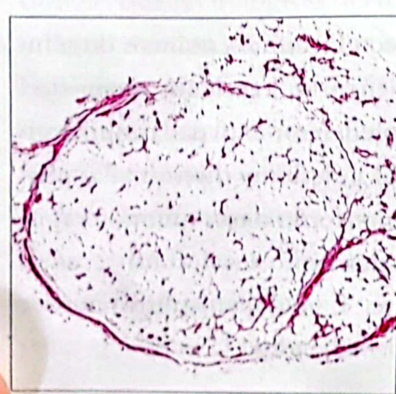
Resumiendo, cada uno de los linfomas discutidos en este capítulo tiene la misma singularidad que la micosis fungoide y la papulosis linfomatoide y, quien estudie este atlas, y el tema de los linfomas en general, debería intentar conocer cada rasgo específico y, sobre la marcha, ser capaz de diagnosticarlos con exactitud.

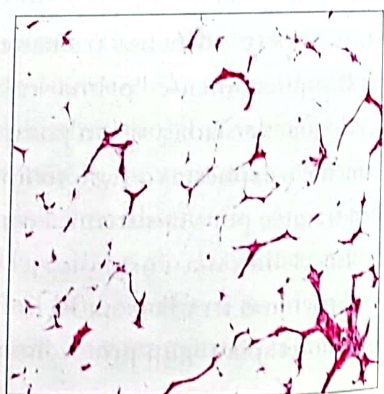
TRATAMIENTO Muchos pacientes con linfomas cutáneos de células B supuestamente "primarios" tienen un excelente pronóstico. Las lesiones aisladas, si son pocas, pueden ser extirpadas quirúrgicamente o expuestas a radioterapia. Las lesiones diseminadas pueden tratarse por vía sistémica con interferón o con quimioterapia.

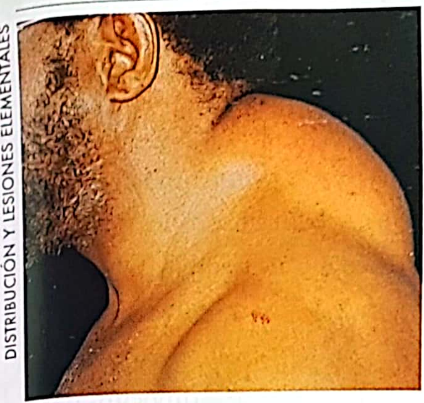
En el linfoma anaplásico el tratamiento local consiste en la extirpación o irradiación. El linfoma T seudopaniculitis requiere quimioterapia según protocolos normalizados.

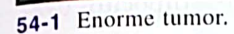
DEFINICIÓN Es una neoplasia benigna de adipocitos que se forma en la grasa subcutánea, así como a veces en otros órganos; se manifiesta o por un tumor sobresaliente o por un tumor no visible, pero sí palpable, siendo la piel que lo cubre normal en ambos casos.







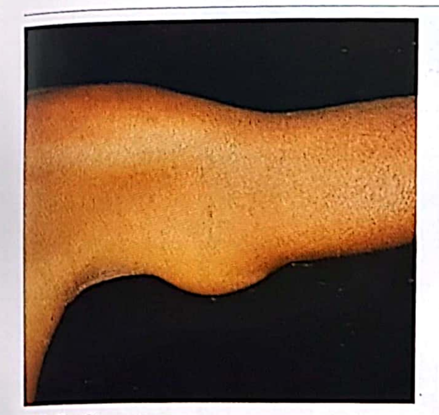




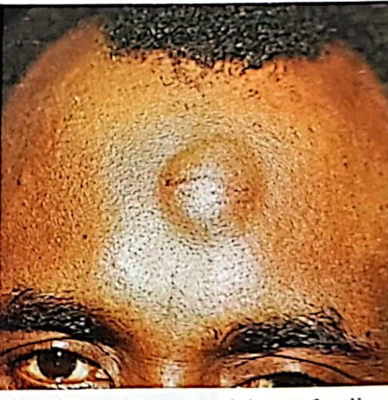
54-1 Enorme tumor.



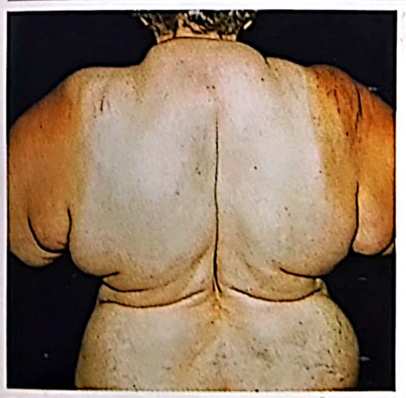
54-2 Tumor gigante.



54-3 Gran tumor.



54-4 Tumor que podría confundirse con un quiste.



54-5 Lipomatosis benigna simétrica, consistente en enormes lipomas.

EVOLUCIÓN Un lipoma, una vez presente, se mantiene durante toda la vida de la persona que lo tiene. Puede mantenerse pequeño o agrandarse, adquiriendo a veces dimensiones gigantes.

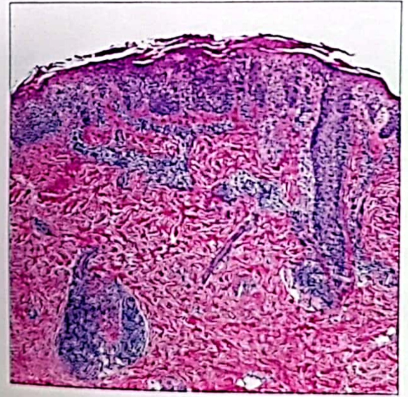
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Como todas las neoplasias de la piel y de otros órganos, y como todos los procesos patológicos en general, un lipoma, que es una neoplasia benigna diferenciada formada por adipocitos, puede presentarse de diversas guisas. Además de los adipocitos, que predominan en un lipoma, puede haber numerosos focos de fascículos de adipocitos ovalados, lo que se conoce como lipoma de células fusiformes; en otros casos puede haber innumerables vasos sanguíneos pequeños, algunos amontonados, fenómeno conocido como angiolipoma; otras veces se observan múltiples adipocitos multinucleares esparcidos, conocidos pintorescamente como células "florales" por su vaga semejanza a una flor, a lo que se ha llamado "lipoma pleomórfico". Cualquier tipo de lipoma puede estar repleto de mucina. Prácticamente ningún lipoma termina como liposarcoma.

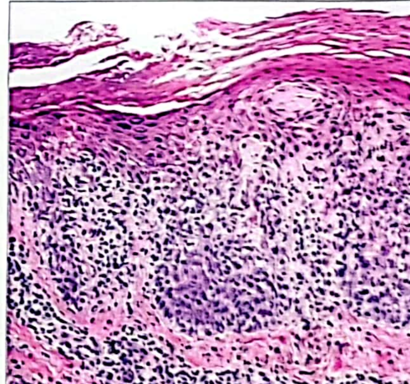
TRATAMIENTO Si el paciente solicita tratamiento quirúrgico, la extirpación es curativa en los tumores no demasiado grandes. En los lipomas excesivamente grandes para ser extirpados puede emplearse la liposucción.

55 | LIQUEN ESTRIADO

DEFINICIÓN Es un trastorno inflamatorio que se manifiesta por un grupo de pápulas alineadas, lisas o escamosas, próximas entre sí, a lo largo de las líneas de Blaschko; habitualmente se resuelve en meses.









55-1 Pápulas dispuestas en línea.



55-2 Pápulas próximas, que forman líneas imprecisas.



55-3 (a, b) Pápulas con disposición lineal.



55-4 Pápulas escamosas contiguas, en línea.



55-5 Pápulas minúsculas en grupos, con disposición lineal.





55-6 (a, b) Pápulas escamosas en orden lineal.

EVOLUCIÓN La duración de cada pápula de liquen estriado depende de sus hallazgos histopatológicos. Por ejemplo, una lesión caracterizada por espongiosis y ligera paraqueratosis puede desaparecer en semanas, mientras que una que muestre hiperplasia psoriasiforme e infiltrado liquenoide de linfocitos puede mantenerse durante meses. Si se superpone una inflamación granulomatosa, la lesión puede prolongarse más de un año. No obstante, el curso entero del liquen estriado, por lo general, no dura más que unos meses.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El liquen estriado es un proceso inflamatorio compuesto por múltiples pápulas escamosas a lo largo de las líneas de Blaschko, especialmente en una extremidad o en el tronco. Como la afección empeora y tarda unos meses en desaparecer, una lesión que comienza con dermatitis espongiótica puede llegar a dermatitis espongiótica psoriasiforme y, con el tiempo, convertirse en una dermatitis espongiótica psoriasiforme liquenoide. Es frecuente observar numerosos queratinocitos necróticos, algunos en pequeñas agrupaciones, en la epidermis.

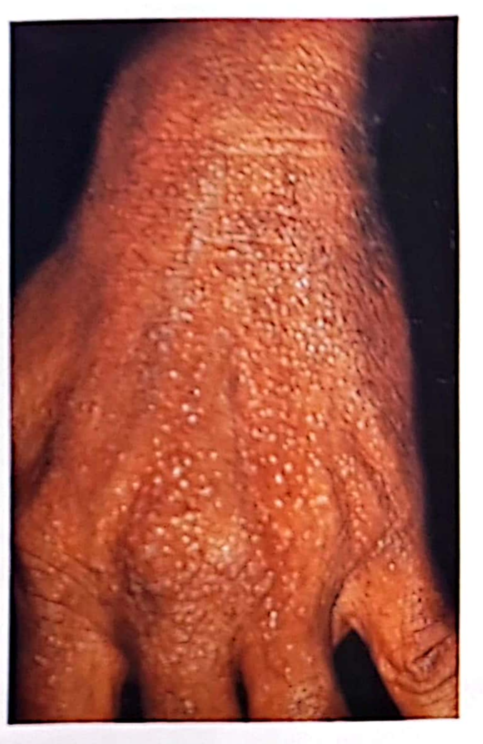
Cuando una pápula de liquen estriado dura muchos meses puede mostrar, además de las alteraciones epidérmicas, focos de inflamación granulomatosa con predominio de linfocitos en la parte superior de la dermis. Los infiltrados linfocitarios de la dermis reticular tienden a distribuirse alrededor de las vénulas de ambos plexos, superficial y profundo; también se alinean a lo largo de las estructuras epiteliales y no epiteliales de los anejos. Todos estos hallazgos, combinados, contribuyen a que la anatomía patológica del liquen estriado muestre en alteraciones proteicas, pero repetitivas y reconocibles.

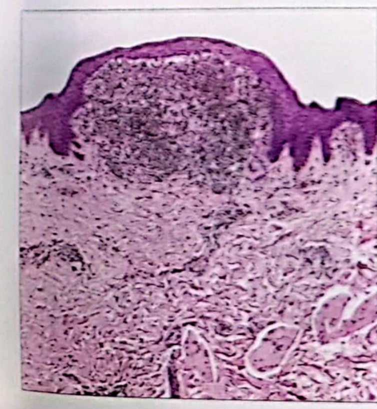
La causa del liquen estriado es desconocida.

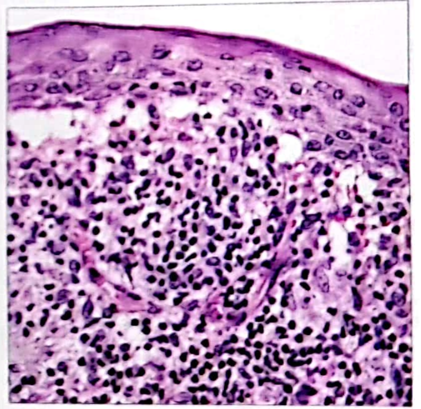
TRATAMIENTO Aparte de infundir tranquilidad, no es necesario tratamiento. Si el tratamiento es aconsejable por alguna razón, puede aplicarse crema de hidrocortisona.

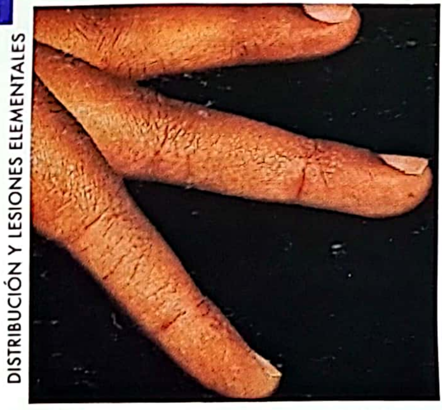
LIQUEN NÍTIDO

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio granulomatoso caracterizado por pápulas minúsculas e hipopigmentadas, próximas entre sí; tiene predilección por el tronco, las caras laterales de los dedos y el dorso de las manos y, en los niños y adultos jóvenes, por el pene.

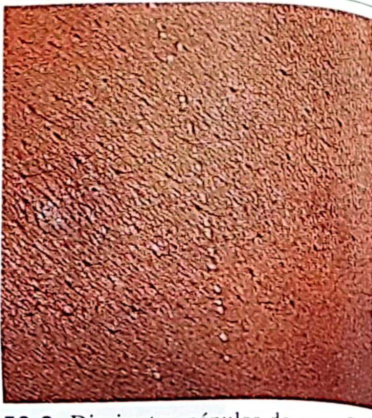








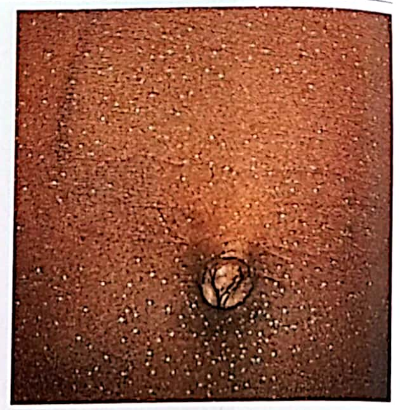
56-1 Pápulas minúsculas y próximas.



56-2 Diminutas pápulas de superficie lisa, próximas y equidistantes, en línea (fenómeno de Koebner).



56-3 Pápulas monomorfas separadas.



56-4 Pápulas minúsculas, de tamaño y forma relativamente uniformes.



56-5 Diminutas pápulas uniformes.



56-6 Minúsculas pápulas monomorfas, próximas unas de otras y en grupos.

EVOLUCIÓN Las pápulas de liquen nítido brotan más o menos al mismo tiempo, duran muchos meses e incluso unos pocos años, y desaparecen gradualmente. El curso de la enfermedad es paralelo al de las propias lesiones.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El liquen nítido es un proceso diferenciado que, al contrario de viejas nociones, no tiene relación alguna con el liquen plano. Las pápulas de liquen nítido, al principio, consisten en un diminuto infiltrado liquenoide de linfocitos, confinado en una sola papila dérmica o en varias adyacentes. Tras unas semanas aparecen histiocitos epitelioides con linfocitos y, en las siguientes semanas, estos histiocitos (algunos de ellos multinucleares) predominan de forma abrumadora. Brevemente: el liquen nítido, a diferencia del liquen plano, es una dermatitis granulomatosa diferenciada. El que la superficie de una pápula de liquen nítido sea lisa se debe a que los queratinocitos del estrato córneo son ortoqueratósicos y se disponen en forma laminar o de mimbre entrelazado. Cuando una superficie es ligeramente escamosa se debe a que los queratinocitos son paraqueratósicos.

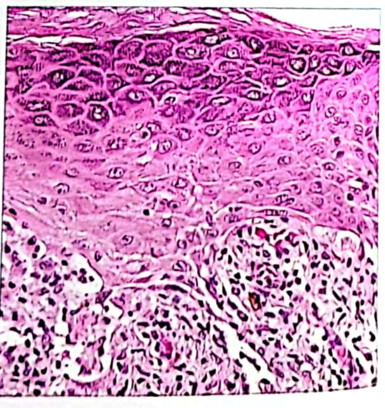
La causa del liquen nítido es desconocida.

TRATAMIENTO No es necesario ningún tratamiento, pero si el paciente o sus padres desean que se haga algo, pueden administrarse corticoesteroides tópicos, aunque proporcionan escaso beneficio.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio compuesto usualmente por pápulas violáceas que tienen contorno poligonal y techo plano; se presenta fundamentalmente en las superficies de flexión de la piel y en la mucosa yugal de la cavidad bucal. En ocasiones también afecta a los folículos y a las uñas.









57-1 Pápulas queratósicas, algunas confluentes.



57-2 Pápulas y placas queratósicas.



57-3 Pápulas y placas.



57-4 Pápulas separadas y placas que han confluido.



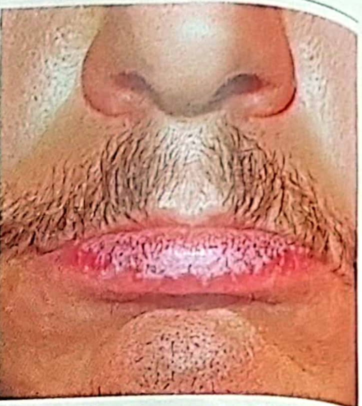
57-5 Pápulas y numerosas placas, algunas concurrentes.



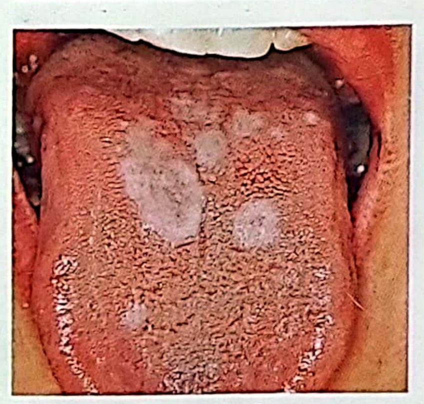
57-6 Pápulas, algunas anulares.



57-7 Pápulas liquenoides.



57-8 Pápulas en el labio inferior, muchas coalescentes.

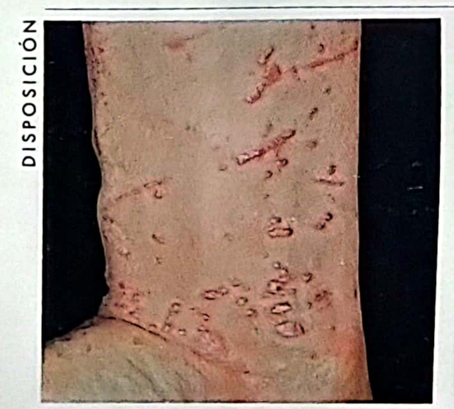


57-9 Pápulas en la lengua, y una placa.



57-10 Crestas longitudinales en las uñas.

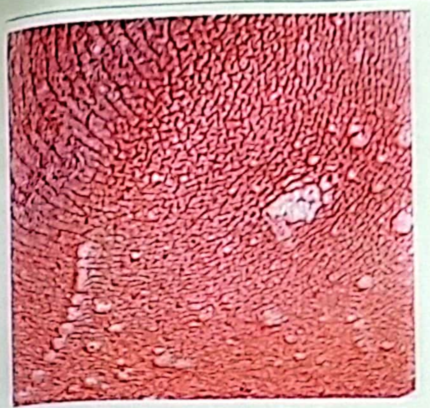
DISPOSICIÓN



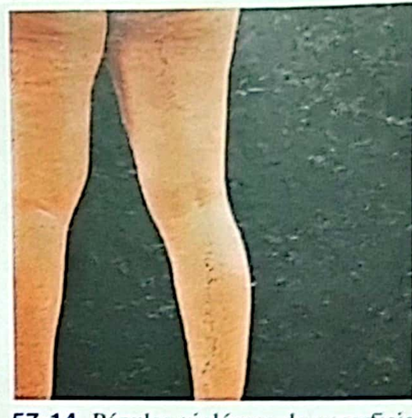
57-11 Pápulas, muchas en línea, secundarias a un traumatismo (fenómeno de Koebner).



57-12 Pápulas, algunas alineadas.

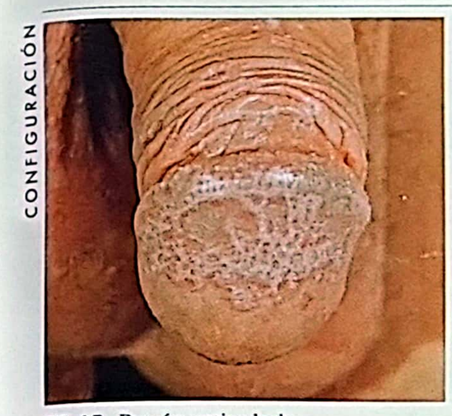


57-13 Pápulas en línea (fenómeno de Koebner).



57-14 Pápulas violáceas de superficie plana, alineadas (liquen plano lineal).

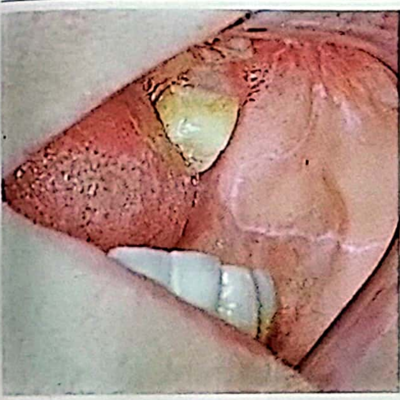
CONFIGURACIÓN



57-15 Patrón reticulado.



57-16 Anillo con borde elevado y centro hiperpigmentado.



57-17 Lesión anular en la mucosa yugal.

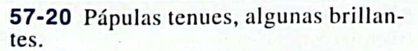


57-18 Patrón reticulado en la mucosa yugal.




57-19 (a, b) Pápulas queratósicas; algunas son confluentes, formando contornos imprecisos en forma de anillos y líneas.

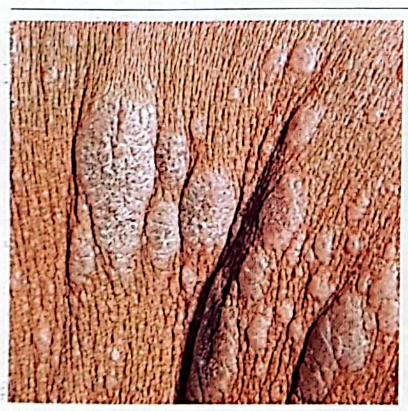




57-20 Pápulas tenues, algunas brillantes.



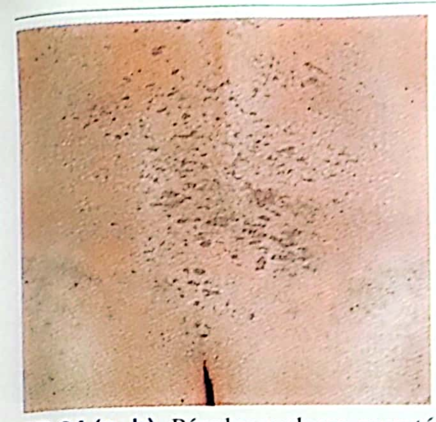
57-21 Pápulas no queratósicas, algunas con pigmentación oscura.



57-22 Pápulas y placas separadas con variada queratosis.



57-23 Pápulas liquenoides, algunas anulares.



57-24 (a, b) Pápulas y placas queratósicas.

LIQUEN PLANO HIPERTRÓFICO



57-25 Pápulas y placas pigmentadas, ligeramente queratósicas.



57-26 Placas queratósicas notablemente engrosadas por frote prolongado.



57-27 Placas queratósicas claramente engrosadas en un antebrazo friccionado durante años.



57-28 Pápulas y placas queratósicas y pigmentadas, notablemente engrosadas.

57-29 Pápulas y placas queratósicas pigmentadas.

LIQUEN PLANO ATRÓFICO



57-30 Mancha hiperpigmentada atrófica lineal y lesiones satélite similares; son signos de involución.



57-31 Máculas pigmentadas atróficas y manchas pigmentadas arrugadas, como residuo de lesiones en su mayor parte curadas.

LIQUEN PLANO PIGMENTADO



57-32 Pápulas, placas y lesiones planas pigmentadas ya curadas.



57-33 Máculas y pápulas pigmentadas en la línea media.

LIQUEN PLANO AMPOLLOSO

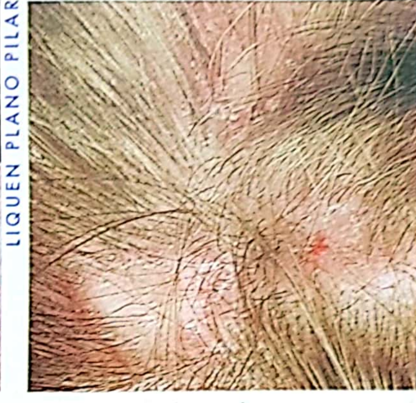


57-34 Vesículas sobre pápulas (liquen plano "ampolloso").

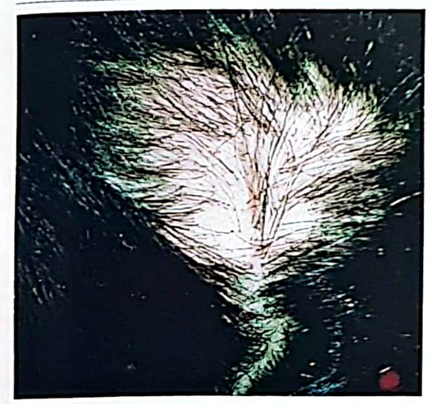


57-35 Ampollas sobre pápulas.

LIQUEN PLANO PILAR



57-36 Manchas eritematoescamosas de alopecia que representan lesiones todavía activas.



57-37 Mancha de alopecia permanente.



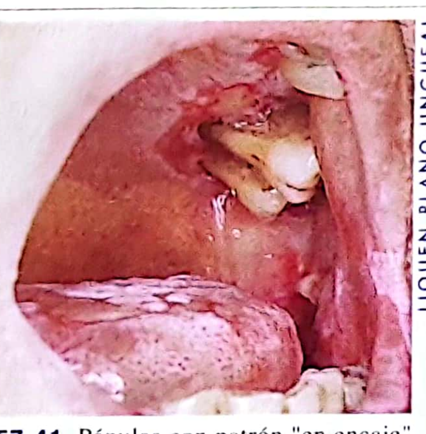
57-38 Mancha de alopecia permanente con escamas.



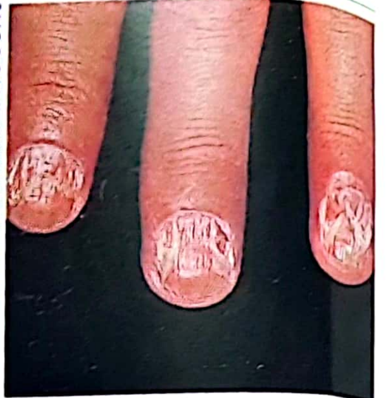
57-39 Zonas no inflamatorias de alopecia permanente.



57-40 Alopecia difusa permanente.



57-41 Pápulas con patrón "en encaje" y erosiones en la mucosa yugal (liquen plano erosivo).



57-42 Onicodistrofia (pterigión de liquen plano ungueal).



57-43 Onicodistrofia y pérdida parcial de las uñas (liquen plano ungueal).



57-44 Crestas longitudinales (liquen plano ungueal).

EVOLUCIÓN Como todas las enfermedades inflamatorias de la piel, las lesiones de liquen plano comienzan siendo planas, en forma de máculas de color rosa o rojo oscuro que, con rapidez, se transforman en pápulas violáceas. A veces las pápulas coalescen formando placas. Por lo general las lesiones de liquen plano se mantienen durante meses y, usualmente antes de un año, comienzan a desvanecerse. Si las lesiones se frotan persistentemente, como ocurre en el denominado liquen plano hipertrófico, la enfermedad puede durar años. Las vesículas de liquen plano se forman y desaparecen con rapidez.

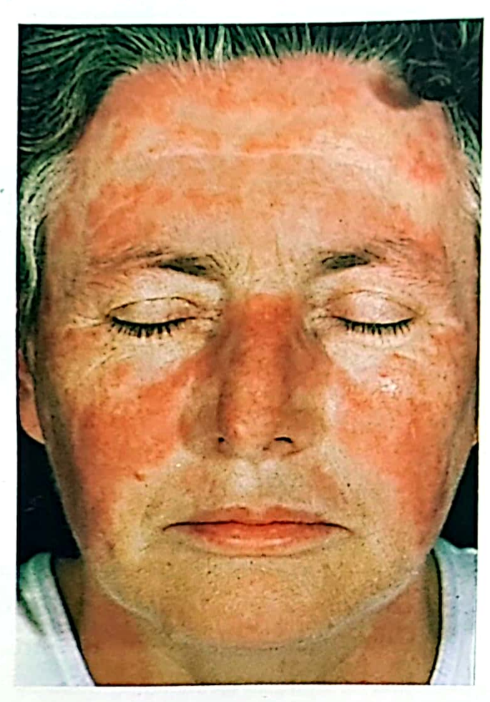
Cuando el liquen plano afecta a los folículos, especialmente a los del cuero cabelludo, las sustancias liberadas por los linfocitos sobre ese epitelio especializado con los años pueden provocar su destrucción, dando lugar a alopecia permanente. Cuando el liquen plano afecta a una uña, el resultado puede ser el mismo; si destruye la matriz ungueal, se produce una anoniquía unos años más tarde, ya que no hay posibilidad de que se desarrolle un nueva lámina ungueal. Poco antes de la pérdida de la lámina ungueal a causa del liquen plano puede haber una serie de deformaciones de ella, como un pterigión, por ejemplo.

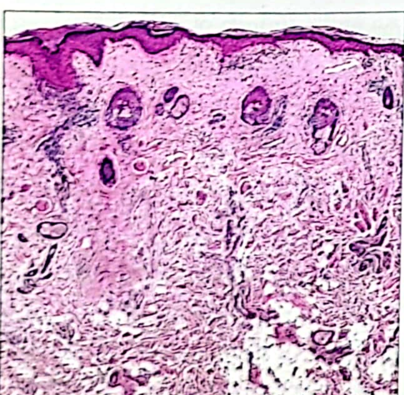
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El liquen plano es un proceso patológico individualizado que se manifiesta de forma diferente según el componente epitelial cutáneo preferentemente afectado (la epidermis, el folículo, la uña, o alguna combinación de ellos); la manifestación también varía según la dinámica del proceso. Cuando la forma estereotipada de liquen plano se desarrolla con lentitud, se producen pápulas. Si, por el contrario, el curso se acelera drásticamente, se observan vesículas (el denominado liquen plano ampolloso); por último, si el trastorno es extenso y ulcerativo y afecta a las palmas y a las plantas, o a las mucosas, se denomina liquen plano erosivo. Cuando las pápulas ordinarias de liquen plano, sobre todo las de las piernas, se friccionan enérgica y persistentemente durante meses o años, al liquen plano se superpone un liquen simple crónico (liquen plano hipertrófico). Si el efecto de los linfocitos sobre la dermis papilar y la epidermis es intensamente destructivo y se mantiene durante muchos meses, la atrofia es inevitable (liquen plano atrófico). Cuando la destrucción es consecuencia de la acción prolongada de los linfocitos sobre los folículos del cuero cabelludo, el resultado es la alopecia permanente del liquen plano pilar, conocida también como seudopelada de Brocq. Si el mismo mecanismo destructivo afecta a la matriz ungueal y es completo, el efecto es una anoniquia.

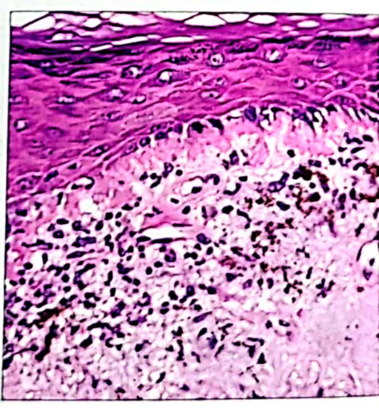
Aunque las lesiones estén dispuestas en anillo (liquen plano anular) o en línea (liquen plano lineal), el proceso básico sigue siendo el liquen plano. Lo mismo ocurre cuando las lesiones están en una mucosa: siguen siendo de liquen plano. En síntesis, hay una gran variedad de formas de liquen plano.

TRATAMIENTO Pueden administrarse corticoesteroides tópicos o en inyecciones intralesionales, o incluso por vía oral durante un corto tiempo en el caso de lesiones agudas diseminadas. Otras formas de tratamiento de la enfermedad diseminada son la fototerapia (PUVA, UV-B) y los retinoides. En el caso de lesiones bucales dolorosas pueden administrarse corticoesteroides tópicos en orabase, enjuagues con ciclosporina o tacrolimo (FK506) tópico.

DEFINICIÓN Es un trastorno inflamatorio que se manifiesta en la piel de muy distintas maneras, todas variaciones de un mismo proceso patológico básico: manchas evanescentes en la cara (eritema vespertilio), pápulas y placas escamosas que se curan con atrofia e hiperpigmentación (lupus eritematoso discoide clásico), lesiones arqueadas, anulares y onduladas (lupus eritematoso subagudo cutáneo), placas no escamosas (lupus eritematoso túmido), nódulos subcutáneos (lupus profundo) y ampollas (lupus eritematoso ampolloso).







DISTRIBUCIÓN



58-1 Máculas, manchas, pápulas y placas de lupus eritematoso discoide agudo en regiones descubiertas.



58-2 Placas de lupus eritematoso discoide agudo en zonas descubiertas.



58-3 Máculas y pápulas escamosas y atróficas de lupus eritematoso discoide crónico.



58-4 Manchas atróficas e hipopigmentadas de lupus eritematoso discoide crónico. Las lesiones rojas están en actividad.



58-5 Lesiones atróficas y queratósicas, hiperpigmentadas e hipopigmentadas, de lupus eritematoso discoide crónico en la concha auricular.



58-6 Manchas y tenues placas, algunas de configuración estriada, anular y arqueada, de lupus eritematoso discoide agudo.



58-7 Máculas, manchas y tenues pápulas y placas de lupus eritematoso discoide agudo en un neonato (lupus eritematoso neonatal).

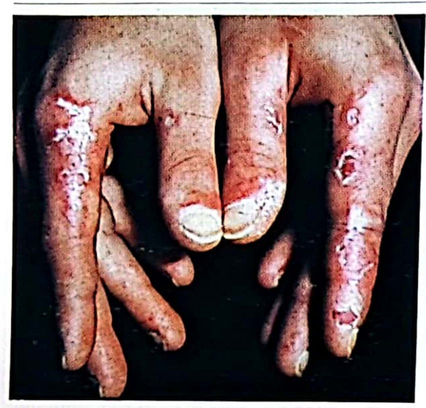


58-8 Pápulas eritematoescamosas de lupus eritematoso discoide subagudo en piel volar.





58-9 (a, b) Máculas, pápulas y placas escamosas de lupus eritematoso discoide de subagudo en los dedos de las manos.



58-10 Pápulas y placas queratósicas de lupus eritematoso discoide crónico (lupus eritematoso hipertrófico).



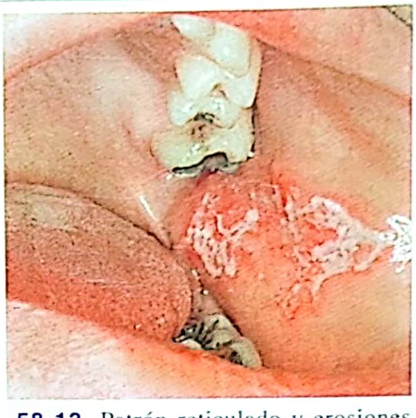
58-11 Pápulas queratósicas de lupus eritematoso discoide crónico (lupus eritematoso hipertrófico).

CONFIGURACIÓN

LESIONES ELEMENTALES



58-12 Máculas escamosas, manchas y tenues pápulas y placas de lupus eritematoso discoide subagudo.



58-13 Patrón reticulado y erosiones de lupus eritematoso discoide agudo en la mucosa yugal.



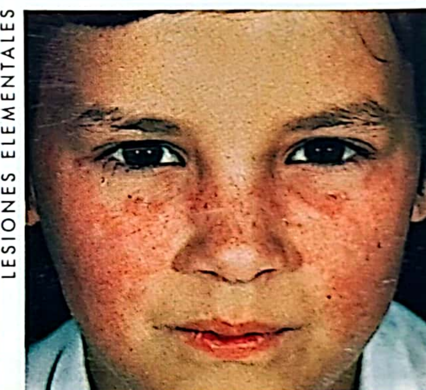
58-14 Lesiones arqueadas y anulares de lupus eritematoso subagudo cutáneo.



58-15 Placas arqueadas, anulares y onduladas de lupus eritematoso subagudo cutáneo.



58-16 Placas arqueadas de lupus eritematoso subagudo cutáneo.



58-17 Manchas y tenues placas (lupus eritematoso discoide agudo).

58-18 Manchas y tenues placas (lupus eritematoso discoide agudo).



58-19 Placas (lupus eritematoso túmido).



58-20 Placas (lupus eritematoso discoide subagudo).



58-21 Pápulas y placas ligeramente escamosas (lupus eritematoso discoide subagudo).



58-22 Hiperpigmentación e hipopigmentación, telangiectasias y atrofia tenue (lupus eritematoso discoide crónico).



58-23 Pápulas y placas queratósicas (lupus eritematoso discoide subagudo).



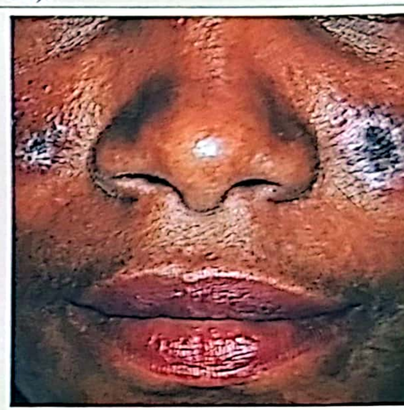
58-24 Máculas, pápulas y tenues placas salpicadas de telangiectasias (lupus eritematoso discoide subagudo).



58-25 Máculas y tenues pápulas (lupus eritematoso discoide subagudo).



58-26 Pápulas y placas escamosas (lupus eritematoso discoide subagudo).



58-27 Placas escamosas hiperpigmentadas (lupus eritematoso discoide subagudo).

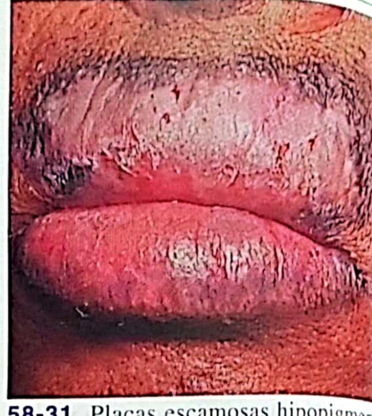


58-28 Pápulas y una placa con orificios foliculares manifiestos (lupus eritematoso discoide subagudo) y varios nevos de Miescher.



58-29 Pápulas con centro atrófico hipopigmentado y borde hiperpigmentado (lupus eritematoso discoide crónico).


58-30 Placas arciformes y anulares con centro atrófico hipopigmentado (lupus eritematoso discoide crónico).


58-31 Placas escamosas hipopigmentadas con borde eritematoso (lupus eritematoso discoide crónico).

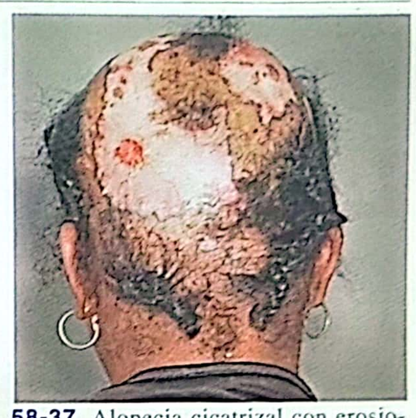

58-32 Placas con centro hipopigmentado y periferia hiperpigmentada (lupus eritematoso discoide crónico).

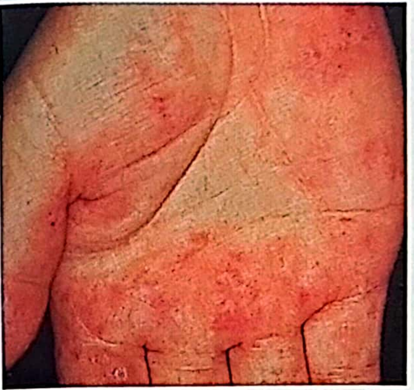

58-33 Manchas hipopigmentadas con borde ondulado, eritematoescamoso y papuloso (lupus eritematoso discoide crónico).


58-34 Manchas hipopigmentadas atróficas con hiperpigmentación periférica (lupus eritematoso discoide crónico).

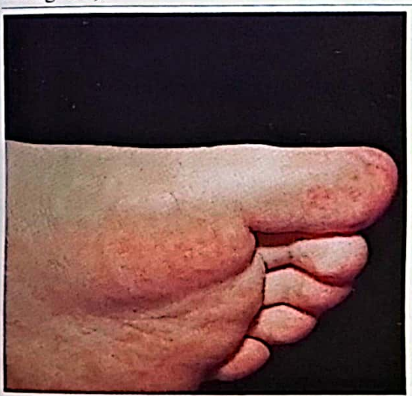

58-35 Manchas atróficas, hipopigmentadas y escamosas (lupus eritematoso discoide crónico).


58-36 Alopecia permanente con borde festoneado y cicatrización (lupus eritematoso discoide crónico).

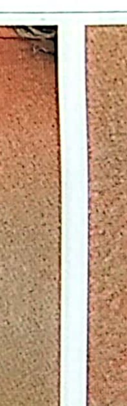

58-37 Alopecia cicatrizal con erosiones (lupus eritematoso discoide crónico).



58-38 (a, b) Pápulas rojas, algunas escamosas, en la palma, sobre las articulaciones y a lo largo del pliegue ungueal proximal (lupus eritematoso discoide subagudo).


58-39 Pápulas eritematosas ligeramente escamosas, algunas con centro atrófico (lupus eritematoso discoide crónico).


58-40 Pápulas y placas eritematosas, ligeramente escamosas, de contornos figurados (lupus eritematoso subagudo cutáneo).



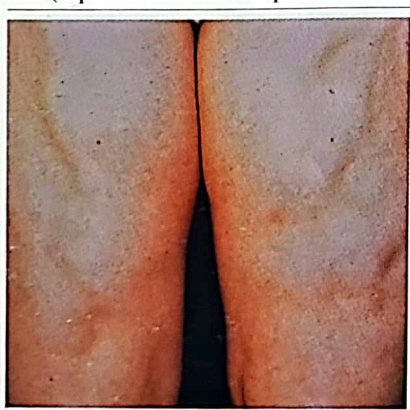

58-41 (a, b) Pápulas agrupadas no escamosas y ligeramente eritematosas (lupus eritematoso con mucinosis, una caricatura de lupus túmido).



58-42 Pápulas y placas hipopigmentadas (lupus eritematoso hipertrófico).



58-43 Placas endurecidas con eritema violáceo (lupus profundo).



58-44 Profundos hundimientos (lupus profundo).



58-45 Pápulas y placas escamosas de contornos arciformes, anulares y serpenteantes (lupus eritematoso subagudo cutáneo).



58-46 Pápulas y placas escamosas, algunas de configuración anular (lupus eritematoso subagudo cutáneo).



58-47 Máculas, pápulas y placas, algunas de las últimas con borde festoneado (lupus eritematoso subagudo cutáneo).



58-48 Placas hemorrágicas en un lupus eritematoso sistémico grave, debidas al infarto de las puntas de los dedos de la mano (lupus eritematoso necrosante).



58-49 Úlceras profundas bien delimitadas, secundarias a vasculitis de vaso grande en un lupus eritematoso generalizado grave.

La dermatitis y paniculitis lúpicas pueden considerarse equivalentes a las formas lúpicas de nefritis, artritis, carditis, serositis y encefalitis, todas manifestaciones de una enfermedad generalizada que puede aparecer a cualquier edad, incluso en los recién nacidos (lupus eritematoso neonatal).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS El estudio de cortes de tejido obtenidos mediante la biopsia de piel lesional y no lesional (con inmunofluorescencia directa) revela inmunoglobulinas (IgG) y componentes del complemento con disposición lineal o granular continua en la unión dermoepidérmica (prueba de la banda lúpica).

Con métodos inmunoserológicos pueden detectarse anticuerpos antinucleares. Los marcadores de lupus eritematoso son los anticuerpos anti-ADN nativo, anti-Sm, anti-Ro/SSA y anti-La/SSB.

EVOLUCIÓN La secuencia cronológica de las lesiones de dermatitis lúpica varía considerablemente según el tipo de lesión; dos ejemplos son el eritema vespertilio del lupus eritematoso discoide agudo que, con frecuencia, mengua en unos días y la alopecia permanente del lupus eritematoso discoide crónico. De esto se deduce que no toda mancha de lupus eritematoso discoide se convierte en una placa que deja cicatriz, ya que hay lesiones, como el lupus vespertilio, que pueden desaparecer sin residuo y otras que pueden dejar únicamente alguna alteración pigmentaria postinflamatoria. Las ampollas de lupus eritematoso ampolloso involucionan con rapidez, con costras que se curan dejando alteraciones pigmentarias pero por lo general no cicatrices

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Tal vez ningún tema dermatológico, con la posible excepción de la micosis fungoide, sea tan confuso para los estudiantes como el lupus eritematoso. Los nombres dados a sus lesiones cutáneas son mareantes: lupus eritematoso discoide agudo, subagudo y crónico, lupus eritematoso subagudo cutáneo, lupus eritematoso neonatal, lupus eritematoso ampolloso, lupus profundo, lupus túmido, lupus eritematoso discoide localizado, lupus eritematoso cutáneo, lupus eritematoso sistémico, etc.

Una forma de entender las lesiones cutáneas y subcutáneas de lupus eritematoso es concebirlas como un proceso patológico individualizado: la dermatitis y/o paniculitis lúpica. Cuando las manchas rojizas de lupus eritematoso discoide agudo aparecen en las eminencias malares (eritema o lupus vespertilio), la anatomía patológica muestra una salpicadura de neutrófilos en la parte superior de la dermis, inmediatamente por debajo de la epidermis. Cuando este proceso se acelera de forma exponencial, aparece una lesión de lupus eritematoso ampolloso, caracterizada por una ampolla subepidérmica que contiene incontables neutrófilos y "polvo nuclear" de éstos. El lupus eritematoso ampolloso es simplemente una caricatura de lupus eritematoso discoide agudo.

Si las manchas eritematosas de lupus eritematoso discoide agudo no menguan en unos días o semanas, sino que se mantienen y avanzan hasta hacerse placas tenues, se alcanza la fase de lupus eritematoso discoide subagudo. Éste se presenta como sigue: con un infiltrado perivascular superficial de linfocitos, linfocitos salpicados a lo largo de la unión dermoepidérmica junto a alteración vacuolar y, por último, con epidermis adelgazada y ligeramente hiperqueratósica. En casi todas las fases de lupus eritematoso discoide es de esperar un aumento en la cantidad de mucina de la dermis reticular.

Si las placas persisten y se hacen más anchas y gruesas aparece la lesión plenamente desarrollada de lupus eritematoso discoide subagudo. Éste está constituido por un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo, y por linfocitos a lo largo de la unión dermoepidérmica junto a alteración vacuolar de la misma; además, la membrana basal está engrosada por debajo de la epidermis, que está adelgazada e hiperqueratósica; finalmente, a menudo existen tapones de queratinocitos en infundíbulos dilatados.

Con el paso de los años, una lesión de lupus eritematoso discoide subagudo involuciona con hiperpigmentación e hipopigmentación, atrofia y telangiectasias (poiquilodermia); para entonces se observa esclerosis en la parte superior de la dermis, casi carencia de estructuras anexiales, membrana basal notablemente engrosada y epidermis adelgazada, ligeramente hiperqueratósica; este período se conoce como "lupus eritematoso discoide crónico". Cuando el infiltrado de linfocitos del lupus eritematoso discoide afecta a los lóbulos de la grasa subcutánea, así como a la dermis, el trastorno se denomina lupus profundo. Si el infiltrado de linfocitos afecta a la dermis, pero no a la unión dermoepidérmica ni a la epidermis y se asocia a una copiosa cantidad de mucina, la alteración se llama lupus túmido; a éste se hace referencia algunas veces como "infiltración linfocítica de Jessner y Kanof", lo que, desde el punto de vista histopatológico, es desconcertante; en lo que respecta a la clínica, también es sorprendente que, cuando se acompaña de un patrón reticulado, se aluda a él como "mucinosis eritematosa reticular". Cuando la mucina de la dermis reticular es tan abundante que produce prominentes pápulas y placas, la alteración se conoce como lupus eritematoso mucinoso. Si las lesiones, especialmente en el tronco, tienen contornos arqueados, anulares y ondulados pero muestran rasgos histopatológicos característicos de lupus eritema-

toso discoide, se denomina "lupus eritematoso subagudo cutáneo". El lupus eritematoso neonatal es sencillamente una dermatitis lúpica en el recién nacido, siendo las lesiones iniciales como las del lupus eritematoso discoide agudo, y las lesiones tardías como las del lupus eritematoso discoide crónico.

Mejor que encuadrar las formas cutánea y subcutánea de lupus eritematoso en compartimentos artificiales, es preferible concebir estas manifestaciones como parte de un proceso patológico individualizado: la dermatitis y/o paniculitis lúpica. El proceso es equivalente a la artritis lúpica, la encefalitis lúpica, la serositis lúpica, la carditis lúpica y la nefritis lúpica, todas ellas manifestaciones de una enfermedad generalizada: el lupus eritematoso sistémico.

Aunque la nefritis lúpica puede ser fatal, la dermatitis lúpica no lo es. A pesar de que una sola lesión de lupus eritematoso discoide en una oreja o varias lesiones de lupus eritematoso túmido pueden ser poco más que una preocupación estética, son expresión de una enfermedad generalizada. Sin embargo, cuando las lesiones de lupus eritematoso discoide están diseminadas, como ocurre, por ejemplo, tras una importante quemadura solar en una persona en biquini, las alteraciones también repercuten en órganos vitales, que son afectados simultánea y duramente por la misma enfermedad generalizada, siendo de pronóstico grave. Lo mismo sucede si las lesiones son ampolladas (condición denominada convencionalmente lupus eritematoso sistémico ampolloso).

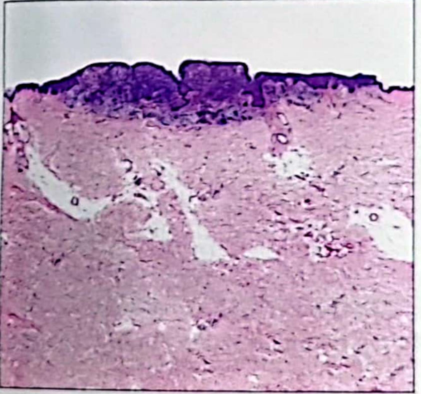
TRATAMIENTO En la dermatitis lúpica es de extrema importancia la protección contra los rayos del sol. En las lesiones no diseminadas son útiles los corticoesteroides tópicos, las inyecciones intralesionales de corticoesteroides y la crioterapia. Para las lesiones diseminadas son beneficiosos los antimaláricos (hidroxicloroquina y cloroquina), los corticoesteroides sistémicos, la talidomida, los retinoides y la dapsona.

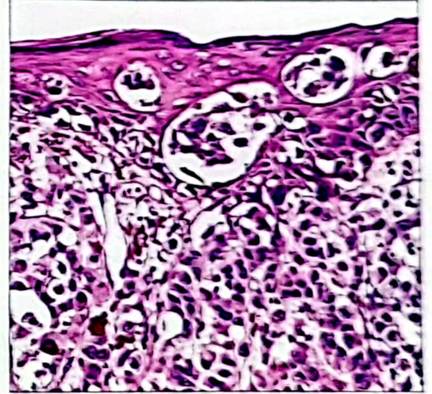
En el lupus eritematoso sistémico con signos o síntomas de afectación de órganos internos, se recomiendan los corticoesteroides sistémicos y los antiinflamatorios no esteroideos. En los pacientes gravemente enfermos pueden añadirse al régimen la azatioprina o la ciclofosfamida, todo lo cual debe ser supervisado por un equipo de especialistas en el diagnóstico y tratamiento del lupus eritematoso.

59 | MELANOMA

DEFINICIÓN Es una neoplasia maligna de melanocitos que, cuando se presenta en la piel, comienza con una mácula que puede convertirse en una mancha o pápula. Una lesión plana de melanoma suele ser asimétrica, mal circunscrita, con borde festoneado, dentado o con muescas, y abigarrada, sobre todo con tonos marrones. Una mancha puede convertirse en una placa o sobre ella se puede desarrollar una pápula, un nódulo o un tumor. Una pápula puede transformarse en un nódulo o un tumor. La superficie de una lesión elevada de melanoma suele ser desigual. Cuando un melanoma deja de ser plano, tiene capacidad de producir metástasis y causar la muerte.









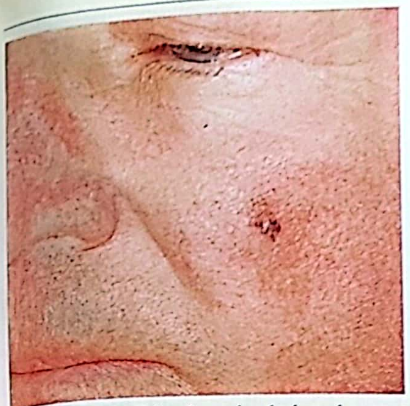

59-1 (a, b) Mancha o placa ancha, asimétrica y desigualmente pigmentada, con un borde con muescas, y un nódulo.




59-2 (a, b) Placa asimétrica de color relativamente uniforme, excepto en una zona hipopigmentada de regresión.




59-3 (a, b) Mácula asimétrica con borde extraordinariamente festoneado. La descamación se debe, en parte, a una dermatitis seborreica asociada.




59-4 (a, b) Pápula asimétrica de contorno mellado.




59-5 (a, b) Placa de borde indentado y superficie desigual.



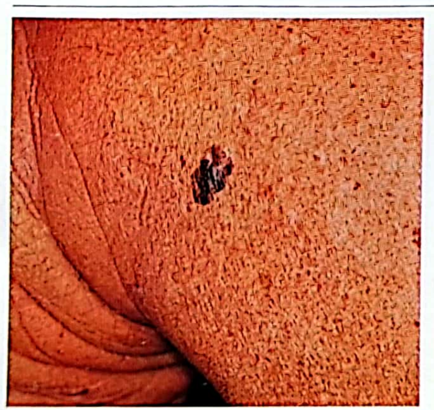

59-6 (a, b) Mácula asimétrica de borde festoneado.



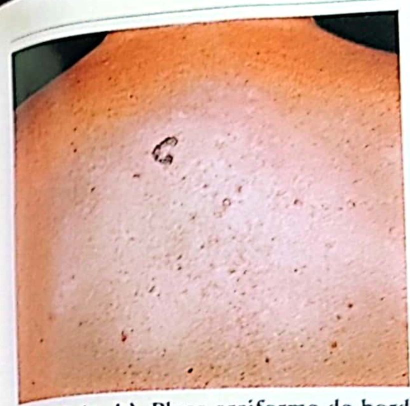

59-7 (a, b) Mácula asimétrica mal delimitada, en el pecho.



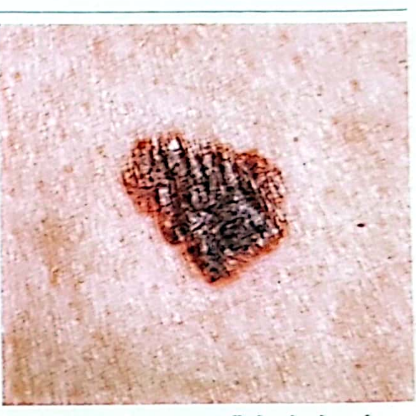

59-8 (a, b) Pápula asimétrica de borde festoneado y distribución desigual de pigmento.



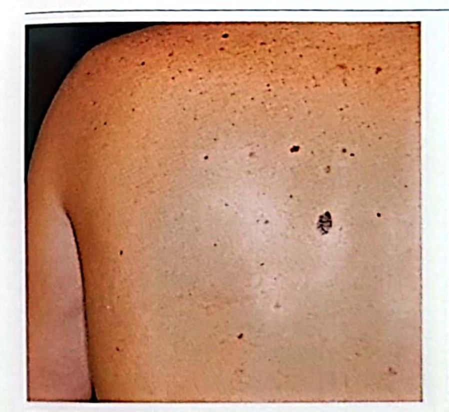

59-9 (a, b) Placa asimétrica muy abigarrada, incluyendo el color blanco (signo de regresión focal).




59-10 (a, b) Placa arciforme de borde festoneado y zona central de regresión. Las numerosas pápulas situadas debajo son nevos melanocíticos de Clark.

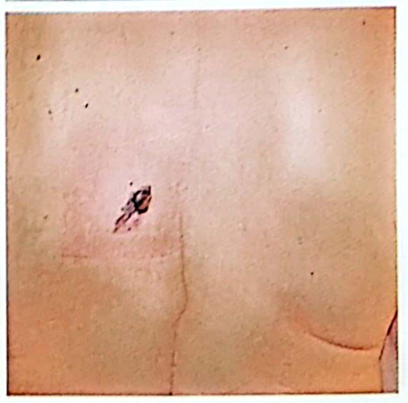
59-11 (a, b) Pápula asimétrica con borde festoneado y superficie desigual.




59-12 (a, b) Placa asimétrica con borde indentado y superficie desigual. También hay muchos nevos de Clark.

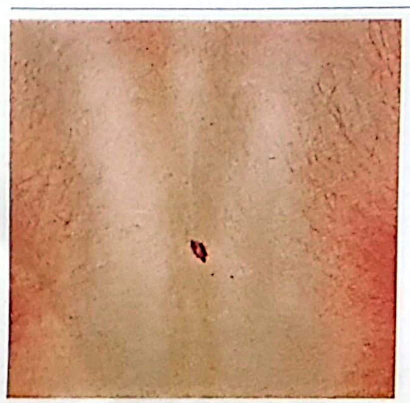


59-13 (a, b) Placa asimétrica de superficie muy desigual. No hay signos de daño solar en la piel.



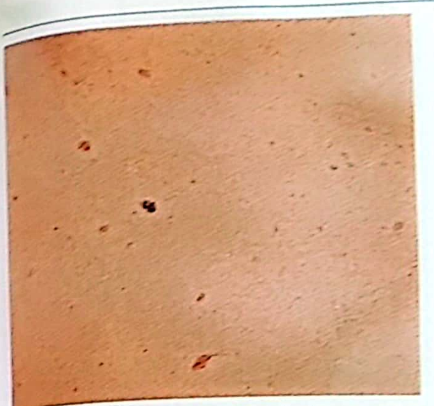


59-14 (a, b) Lesión asimétrica en la que una mancha se asocia a una placa y a un nódulo erosionado.





59-15 (a, b) Placa asimétrica con borde festoneado, superficie desigual y zona central de regresión, en la espalda. Nótese la falta de nevos.



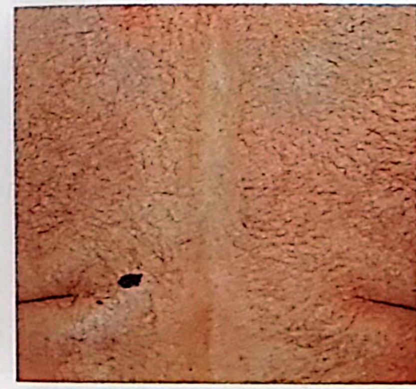


59-16 (a, b) Placa asimétrica con borde ondulado y superficie desigual, en la espalda. También hay numerosos nevos de Clark.



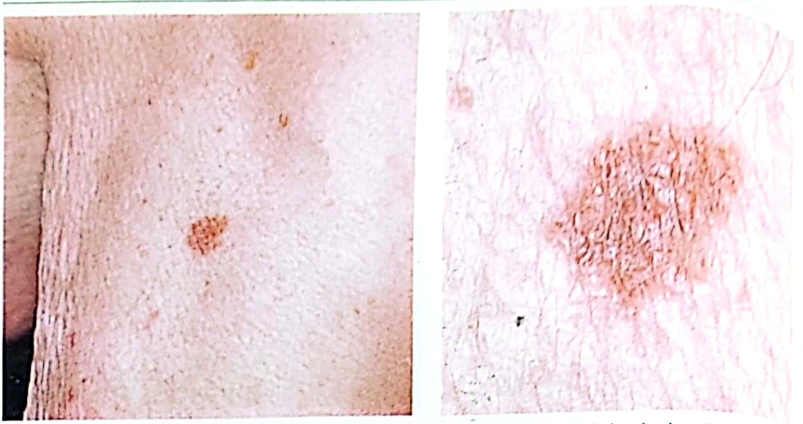


59-17 (a, b) Placa asimétrica ligeramente elevada. La lesión rosa es un hemangioma "cereza".





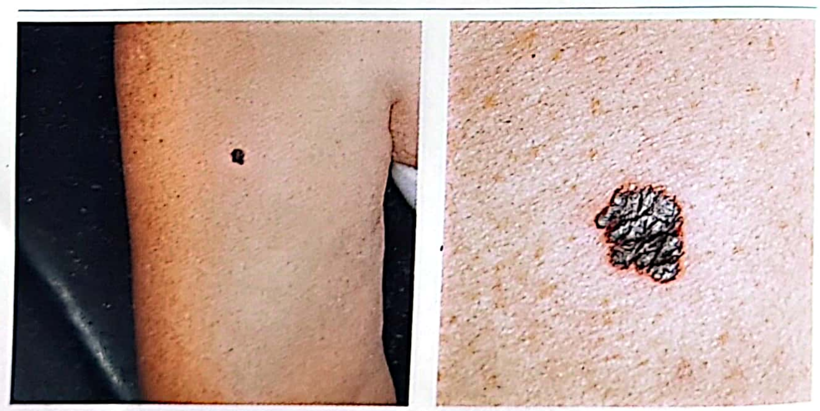
59-18 (a, b) Placa ligeramente elevada de borde festoneado y pliegues naturales de la piel conservados.



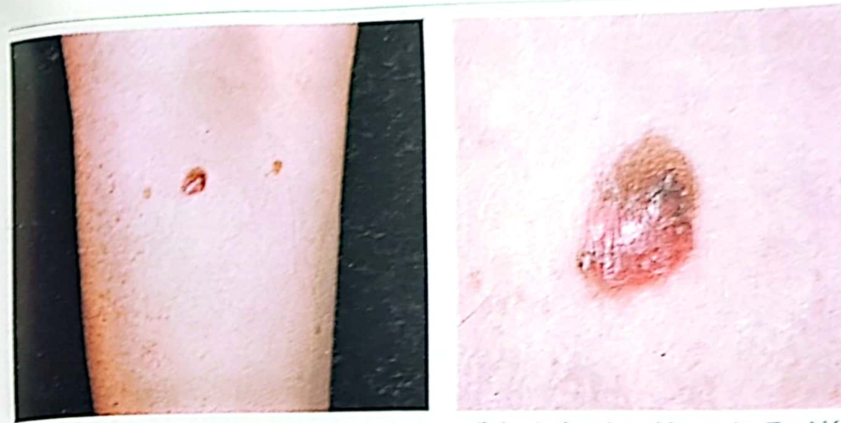
59-19 (a, b) Mácula de margen mal definido y superficie desigual.



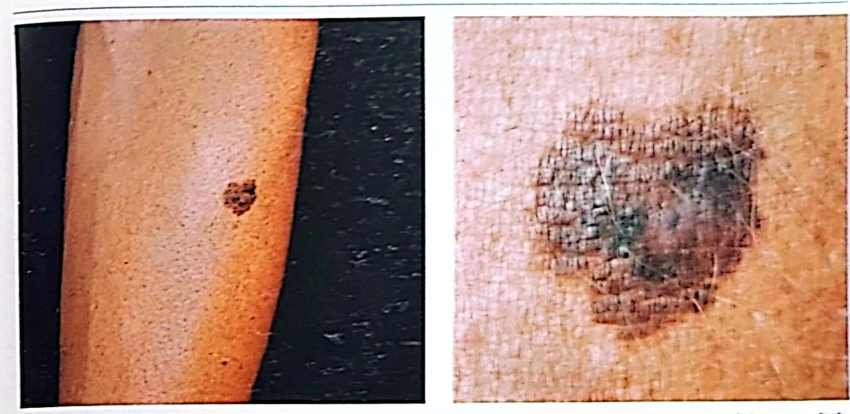
59-20 (a, b) Placa arciforme de borde muy festoneado y zona central de regresión.



59-21 (a, b) Pápula de borde muy festoneado.



59-22 (a, b) Pápula asimétrica de superficie desigual y abigarrada. También hay nevos de Clark.



59-23 (a, b) Placa de contorno festoneado y zona central de regresión parcial.



59-24 (a, b) Pápula asimétrica de superficie desigual.



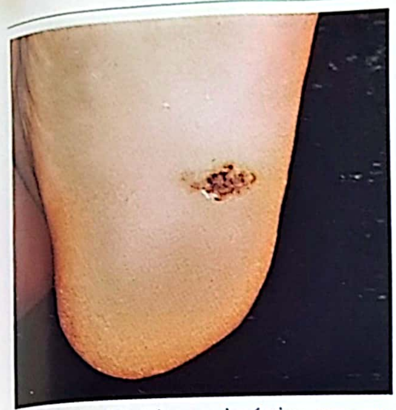

59-25 (a, b) Mancha asimétrica con muescas en el borde, superficie desigual y una pequeña pápula sobre ella.




59-26 (a, b) Pápula asimétrica con muescas en los márgenes y superficie desigual.




59-27 (a, b) Placa asimétrica con borde festoneado y superficie desigual.

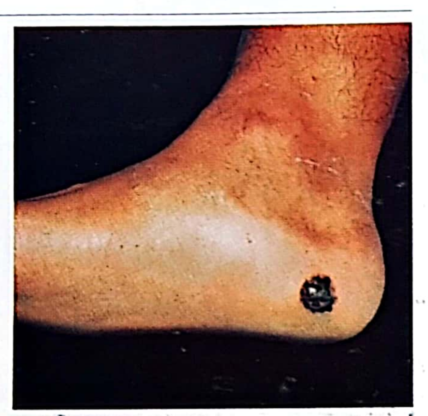
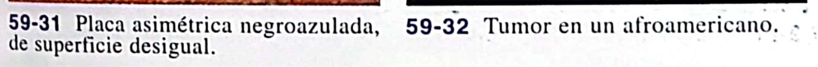



59-28 (a, b) Placa asimétrica con muescas en el borde y superficie desigual.




59-29 Pápula negra asimétrica y fusiforme.

59-30 Mancha asimétrica abigarrada.

59-31 Placa asimétrica negroazulada, de superficie desigual.

59-32 Tumor en un afroamericano.



59-33 Nódulo sésil ulcerado (melanoma amelánico).



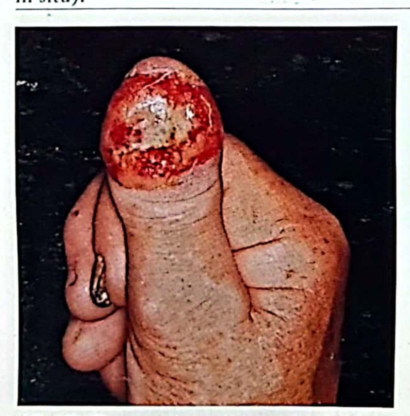
59-34 Franja pigmentada (melanoniquia estriada), más ancha en la base, que muestra bandas en su interior (melanoma in situ).



59-35 Banda pigmentada (melanoma in situ).



59-36 Mácula pigmentada y franja mal delimitada (melanoma in situ).



59-37 Tumor ulcerado que ha destruido la lámina ungueal.



59-38 Nódulo ulcerado y pérdida de la lámina ungueal.



59-39 Pigmentación asimétrica y desigual subungueal y del pliegue ungueal proximal (signo de Hutchinson).



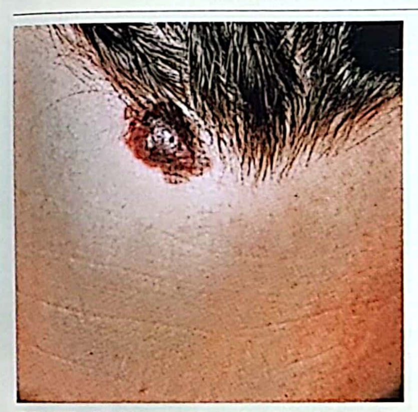
59-40 Mancha pigmentada asimétrica con variaciones de color y borde festoneado.



59-41 Mancha negra asimétrica en la vulva.



59-42 Manchas pigmentadas asimétricas y abigarradas, con una zona hipopigmentada de regresión.



59-43 Nódulo rodeado de pigmentación maculada con borde festoneado.



59-44 Placa asimétrica sobre la que hay pápulas rojas y marrones.



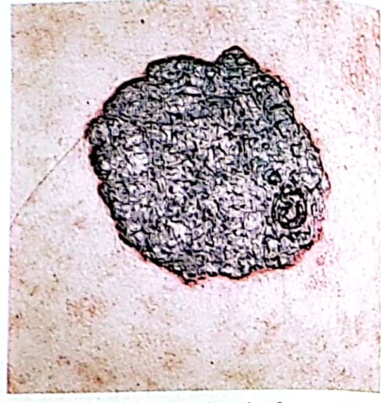
59-45 Pápula con borde maculoso ligeramente festoneado en el margen superior.



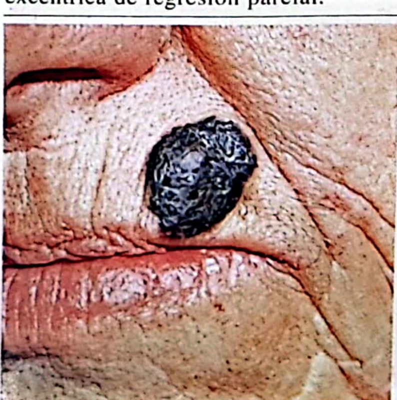
59-46 Nódulo abigarrado de tonos marrones, en una niña de 13 años que dos años después murió de melanoma metastásico.



59-47 Placa con márgenes festoneados, superficie desigual y una zona excéntrica de regresión parcial.



59-48 Placa con borde festoneado y superficie desigual.



59-49 Tumor negro.



59-50 Mancha asimétrica mal delimitada con tonos marrones.



59-51 Mancha asimétrica con pigmentación moteada y signos de regresión en el centro.



59-52 Mancha o placa asimétrica en el tronco, con signos de regresión.



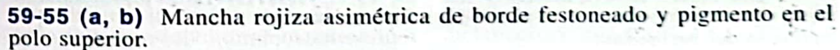
59-53 Mancha o placa asimétrica con signos de regresión en el pie.



59-54 Mancha asimétrica marrón con pigmentación desigual.







59-55 (a, b) Mancha rojiza asimétrica de borde festoneado y pigmento en el polo superior.



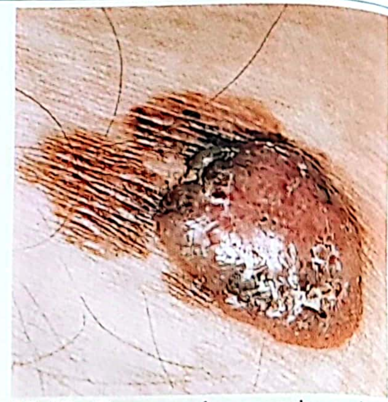
59-56 Mancha asimétrica de contorno festoneado y pigmentación abigarrada. Hay varios nevos de Clark.



59-57 Mancha asimétrica con gran variedad de tonos de marrón y pintas negras.



59-58 Placa asimétrica cuya periferia es en gran parte maculosa y festoneada, y cuya superficie es desigual.



59-59 Tumor, sobre mancha o placa con muescas en el borde y superficie desigual.



59-60 La zona cóncava blanca y las zonas grises representan focos de regresión del melanoma.



59-61 Zonas de hipopigmentación dentro de una placa asimétrica, que representan puntos de regresión del melanoma.



59-62 La zona plana blanquecina representa regresión focal del melanoma.



59-63 Regresión extensa que se ve como una amplia zona roja y blanca en un melanoma.



59-64 Zonas de regresión que dan una apariencia de islas de melanoma, ya que ahora parecen estar separadas unas de otras.



59-65 Regresión casi completa de melanoma, en forma de placa blanca.



59-66 Mancha o placa pigmentada y asimétrica con tintes variados en el polo superior de un nevo melanocítico congénito.



59-67 Pápula y nódulo negros de melanoma en la periferia de un nevo melanocítico congénito.


59-68 La pequeña zona negra en "las tres del reloj" representa un minúsculo melanoma que se originó asociado a un nevo congénito.


59-69 Melanoma a la derecha, nevo de Clark a la izquierda.


59-70 Melanoma en buena parte del lado derecho, nevo de Clark en el lado izquierdo.

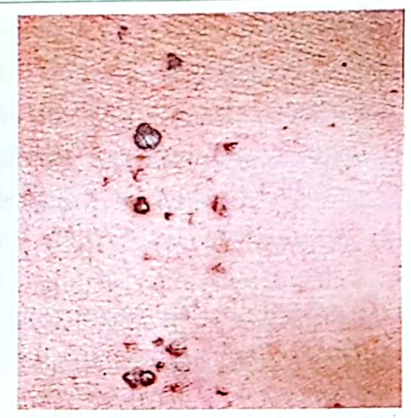

59-71 Melanoma a la derecha y nevo de Unna a la izquierda, combinación infrecuente.


59-72 Melanoma en el centro de un nevo del color de la piel con forma de placa.

MELANOMA METASTÁSICO


59-73 Pápulas de color azul oscuro de melanoma metastásico.


59-74 Nódulos del color de la piel, de melanoma metastásico.


59-75 Pápulas pigmentadas de melanoma metastásico cerca de una cicatriz.


59-76 Pápulas y nódulos de superficie lisa y ulcerados, de melanoma metastásico.


59-77 Enorme tumor ulcerado de melanoma metastásico.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La dermoscopia (dermatoscopia, microscopia de epiluminescencia) puede aumentar la exactitud del diagnóstico. El procedimiento consiste en cubrir la lesión con aceite y un portaobjeto para que la capa córnea aparezca translúcida. A continuación se ilumina la lesión y se observa con una lupa o con un microscopio de epiluminescencia digital. El patrón formado por los elementos de la lesión permite hacer un diagnóstico específico en la inmensa mayoría de los casos.

Actualmente, es popular la biopsia del ganglio centinela para comprobar la existencia de metástasis y determinar el tratamiento a llevar a cabo. Como la técnica se basa en la creencia de que el melanoma produce metástasis principalmente por vía linfática, es probable que el método no resista la prueba del tiempo: el melanoma metastatiza a menudo por vía hemática.

EVOLUCIÓN En la práctica, todos los melanomas de todas las zonas anatómicas comienzan con máculas que al principio a menudo son de color de cervato o marrones y, con el tiempo, se hacen más anchas y más oscuras. En un estadio muy temprano de su evolución (cuando una lesión es menor de 3.0 mm de diámetro mayor, por ejemplo), la clínica sola (un examen a simple vista) no permite la identificación de un melanoma con seguridad. Sólo se hace reconocible en la clínica cuando la mácula se hace más ancha, más asimétrica, más ondulada o con muescas en su periferia, y cuando hay más abigarramiento de tonos marrones. Como el melanoma es una neoplasia maligna, crece persistente e irrefrenablemente, aunque sea de forma imperceptible. Una mácula de melanoma puede convertirse en una mancha y mantenerse como tal durante toda la vida del paciente. Una mácula de melanoma también puede hacerse una pápula que puede transformarse en un nódulo o un tumor. Esta secuencia de pápula, nódulo y tumor puede desarrollarse sobre una mancha de melanoma. Una mancha puede hacerse una placa y encima de la placa puede producirse un nódulo o un tumor.

Los melanomas de cualquier zona anatómica pueden sufrir una regresión parcial o completa. En la clínica, la regresión parcial se manifiesta por una zona de hipopigmentación, bien en el centro del melanoma bien en la periferia. Se declara la regresión completa del melanoma cuando se observa una mácula o mancha blancuzca, a veces con tinte azulado. Es probable que la regresión total de un melanoma cutáneo primario ocurra, en realidad, tras haber producido metástasis en un ganglio linfático regional; desde aquí los linfocitos sensibilizados podrían retornar a la piel y destruir el melanoma primario.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La clínica y la histopatología de los melanomas es igual en todas las zonas anatómicas. Los apelativos "lentigo maligno melanoma", "melanoma de extensión superficial" y "melanoma acrolentiginoso" son simplemente denominaciones para melanomas de distintas zonas anatómicas: la piel facial dañada por el sol concretamente para el lentigo maligno melanoma; la piel del tronco y de las extremidades, por encima de las zonas distales, para el melanoma de extensión superficial; por último, la piel de partes distales, incluidas las uñas, para el melanoma acrolentiginoso. En pocas palabras, la denominada clasificación histogenética del melanoma es realmente una clasificación basada por entero en la zona anatómica y no tiene nada que ver con la histogénesis.

La manifestación clínica estereotipada del melanoma en cualquier zona anatómica es una lesión caracterizada por su asimetría, su borde festoneado o con muescas y su abigarramiento de tonos marrones. Los hallazgos histopatológicos estereotipados del melanoma de cualquier zona anatómica son los de una neoplasia asimétrica mal delimitada, caracterizada además por varias observaciones: en la epidermis hay nidos de melanocitos no equidistantes y de diversos tamaños y formas; en algunas zonas se hacen confluentes, dando lugar a agregados con formas geométricas peculiares. En algunos campos de gran aumento, los melanocitos dispuestos en solitario en la epidermis predominan sobre los dispuestos en nidos. Tanto los melanocitos solitarios como los nidos de melanocitos se hallan muy por encima de la unión dermoepidérmica, a veces hasta en los estratos superiores de la epidermis, incluida la capa córnea. Hallazgos epidérmicos como éstos pueden encontrarse bien abajo a lo largo de las estructuras epiteliales de los anejos. En la dermis, los nidos de melanocitos no se hacen menores con el descenso progresivo y lo mismo ocurre con los núcleos de los melanocitos. Los nidos de melanocitos de la dermis también varían en tamaño y forma, y en algunos puntos confluyen formando a veces agregados de contornos geométricos extraños y disposición de las células "en sábana". La base de la neoplasia es desigual. La melanina es a veces más abundante en la base que en la superficie de la neoplasia. Por último, los núcleos de los melanocitos son

atípicos; algunos melanocitos neoplásicos de la dermis están en mitosis y otros pueden ser necróticos. Estos criterios, en conjunto, permiten a un especialista diferenciar un melanoma de los nevos de todo tipo. Además, los criterios clínicos e histopatológicos de melanoma son los mismos para todas las zonas anatómicas. Dicho sea de paso, estos criterios son justo opuestos a los de los nevos melanocíticos.

Hubo un tiempo en el que los que proponían la actual "clasificación histogenética" del melanoma sostenían que el lentigo maligno melanoma tenía un mejor pronóstico que otros tipos de la enfermedad. Esta afirmación ha sido abandonada hasta por los mismos defensores de esa clasificación. Hay, de todas formas, algunas diferencias en el comportamiento del melanoma según la zona anatómica en la que se asienta. Por ejemplo, a igual grosor, los melanomas del cuero cabelludo y los genitales tienen un pronóstico peor que los melanomas de la mama o de la extremidad superior. No obstante, el pronóstico de un melanoma cutáneo primario en un determinado individuo no puede predecirse con seguridad basándose en un solo criterio como el grosor, el nivel de profundidad, la zona anatómica, el sexo o la edad del paciente, ni en varios de ellos. Cualquier intento de dar un pronóstico seguro de los melanomas es algo similar a la adivinación.

Los factores que determinan la capacidad del melanoma de dar metástasis todavía se desconocen. Se sabe que algunos melanomas muy finos (de menos de 0.4 mm de grosor, por ejemplo) han producido metástasis, mientras que otros muy gruesos (de más de 4.0 mm de grosor, por ejemplo) no parecen haber metastatizado antes de su exéresis completa. Cuando se conozcan por fin los factores responsables de la producción de metástasis por parte del melanoma, entre ellos el estado inmunitario del paciente, los criterios de valoración utilizados en la actualidad, como el grosor, parecerán patéticamente inadecuados.

La inmensa mayoría de los melanomas del mundo, en cualquier raza, se origina *de novo*. En los asiáticos y africanos, prácticamente todos se producen *de novo* y suelen estar situados en la palma o en la planta, lo que demuestra la importancia de los factores genéticos en el desarrollo del melanoma. Aproximadamente el 20% de los melanomas de los pacientes de raza blanca se presenta asociado a un nevo existente, lo que casi nunca ocurre en la raza asiática o africana.

El tipo de nevo al que el melanoma se asocia de una forma más estrecha es el nevo de Clark (displásico). En este caso, el melanoma comienza casi siempre en la periferia del nevo y se desarrolla de la misma manera que un melanoma que se origina *de novo*. Un melanoma raramente surge asociado a otro tipo de nevo melanocítico, como el de Unna o el de Miescher; a veces se asocia a nevos congénitos de distintos tamaños, no necesariamente en la periferia, pero, como norma general, los melanocitos del nevo ni "se convierten" ni "se transforman" en los del melanoma. Una excepción es el melanoma originado en la sustancia de un nevo melanocítico congénito muy grande (como el denominado hamartoma pilar neurocrístico).

TRATAMIENTO El tratamiento del melanoma cutáneo primario es la extirpación quirúrgica con márgenes de seguridad suficientes como para extraer la neoplasia completamente. La disección ganglionar está indicada cuando se sospecha que los ganglios linfáticos albergan metástasis del melanoma. La disección ganglionar profiláctica, aunque todavía no abandonada completamente, no aumenta la supervivencia. Para la enfermedad metastásica avanzada se ensayan métodos como la quimioterapia, el inferferón, la vacunación y el tratamiento génico, cuyo beneficio todavía está por demostrar. Lo mismo puede decirse de la técnica de la biopsia del ganglio centinela. En pocas palabras, no hay un tratamiento disponible sistemáticamente eficaz para el melanoma metastásico.

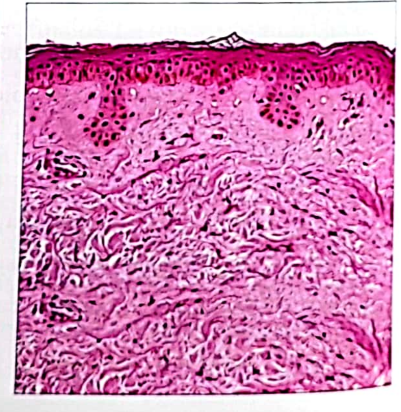
La extirpación amplia y profunda del melanoma primario no está indicada y nunca lo ha estado; el objetivo de la cirugía es la exéresis del melanoma primario en su totalidad.

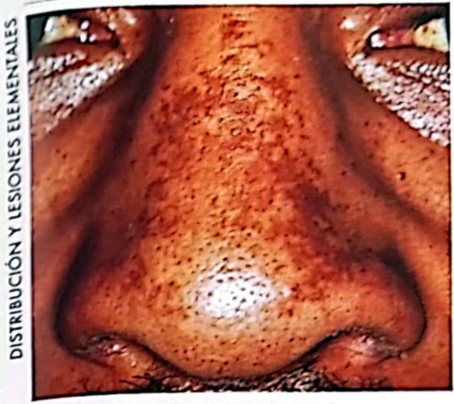
La regla más importante en el manejo del melanoma primario es su detección e identificación en una etapa en la que todavía sea curable con seguridad mediante la extirpación simple, es decir, cuando en la clínica es plano y, en la anatomía patológica, *in situ*.

DEFINICIÓN Son máculas y manchas pigmentadas, la mayoría en el tercio medio (tanto vertical como horizontal) de la cara, que se distribuyen de forma simétrica; ocurre principalmente en mujeres después de pasada la pubertad, por el efecto combinado de los estrógenos y de la luz ultravioleta sobre los melanocitos.











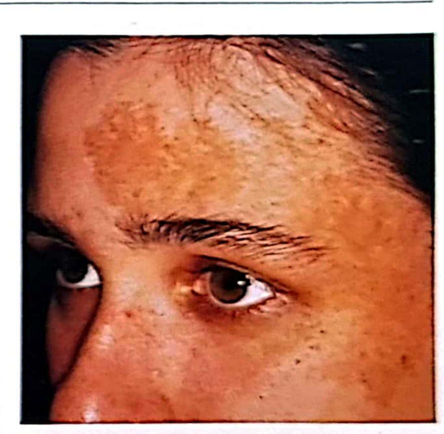
60-1 Pigmentación moteada.



60-2 Manchas pigmentadas de distribución simétrica.



60-3 Manchas pigmentadas.



60-4 Manchas pigmentadas.

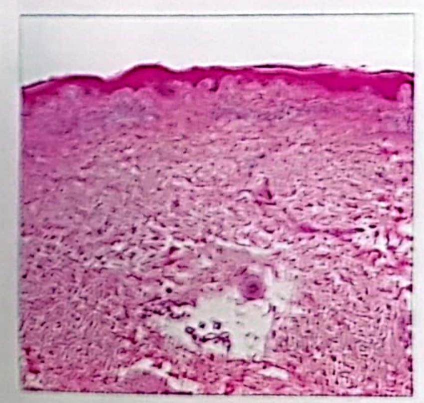
EVOLUCIÓN Las máculas y manchas pigmentadas de melasma que aparecen en el primer trimestre del embarazo desaparecen muy poco después del parto. Por el contrario, el melasma que se desarrolla por la toma de anticonceptivos orales no se desvanece poco después de la retirada de las hormonas sino que a menudo se mantiene durante años. El melasma que se manifiesta en las mujeres de edad media también tiende a durar el resto de la vida. Durante el embarazo, y mientras dura la toma de píldoras anticonceptivas, las lesiones de melasma se oscurecen progresivamente.

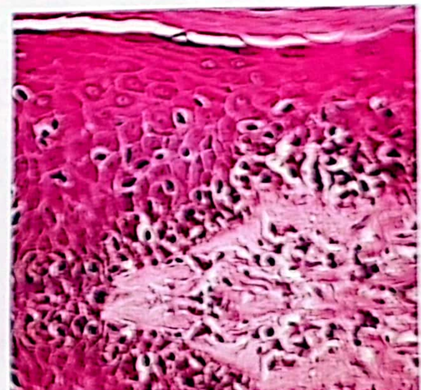
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El melasma se debe al efecto de los estrógenos sobre los melanocitos asociado a la luz ultravioleta. Aunque en una lesión de melasma no hay un mayor número de melanocitos epidérmicos, la cantidad de melanina producida por los melanocitos aumenta considerablemente, especialmente en el tercio medio de la cara y la frente. Los hallazgos histopatológicos de melasma son los propios de una hiperpigmentación epidérmica.

TRATAMIENTO Los medicamentos y productos químicos que, combinados con la luz ultravioleta, provocan la afección, no deberían volver a usarse. Son beneficiosos los fotoprotectores solares de amplio espectro, las preparaciones tópicas de hidroquinona, el ácido retinoico, el ácido azelaico (que inhibe la tirosinasa), los exfoliantes químicos (ácido tricloroacético, alfahidroxiácidos) y la cirugía con láser.

DEFINICIÓN Es un linfoma generalizado de linfocitos T, que se manifiesta primero en la piel por máculas y luego por manchas, con frecuencia escamosas. La mayoría de los pacientes sólo tiene máculas y manchas escamosas durante toda la vida pero algunos pueden desarrollar pápulas, placas, nódulos, tumores y tumores ulcerados. Por regla general, sólo los que tienen lesiones nodulares y tumorales extensas mueren por las consecuencias sistémicas de la enfermedad.







DISTRIBUCIÓN



61-1 Máculas, manchas y tenues placas diseminadas.

61-2 Manchas y placas.



61-3 Manchas y placas.



61-4 Placas hiperpigmentadas.

CONFIGURACIÓN

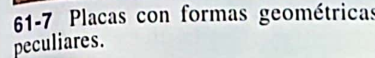


61-5 Placas alargadas diseminadas evocadoras de la "dermatosis digitiforme" (formada sobre todo por manchas); ambas son el mismo proceso.



61-6 Placas con formas geométricas extrañas: onduladas, arqueadas y anulares.



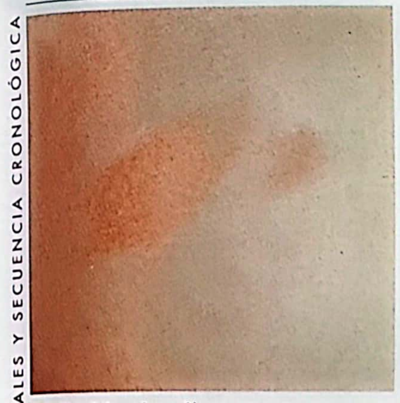


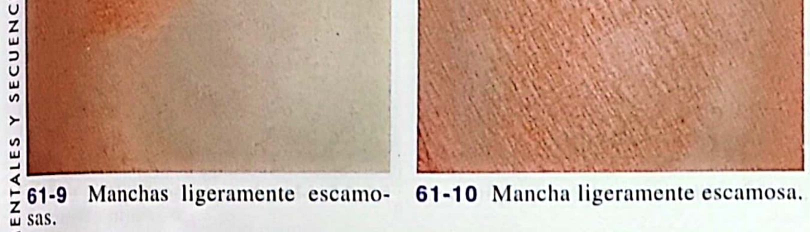
61-7 Placas con formas geométricas peculiares.



61-8 Placa escamosa arciforme con mancha hiperpigmentada.

LESIONES ELEMENTALES Y SECUENCIA CRONOLÓGICA



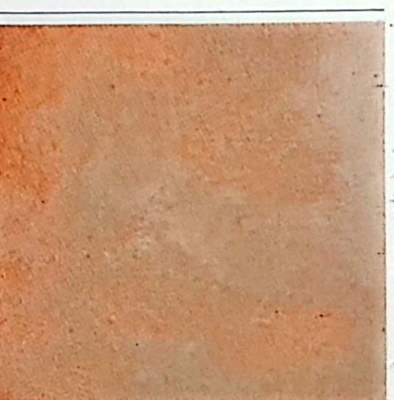


61-9 Manchas ligeramente escamosas.



61-10 Mancha ligeramente escamosa.





61-11 (a, b) Manchas con descamación fina.




61-12 (a, b) Manchas con descamación fina.



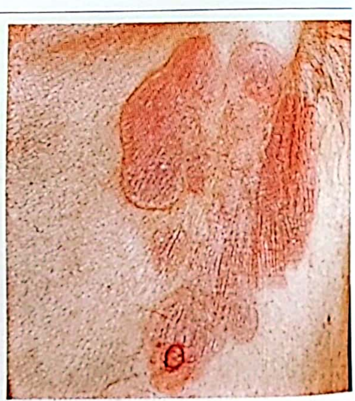
61-13 Manchas y placas incipientes.



61-14 Manchas y placas.



61-15 Placas. Las nalgas son uno de los lugares favoritos para las manchas y las placas de micosis fungoide.



61-16 Placas, una afectando a la aréola.



61-17 Pápulas y placas confluentes, de contornos policíclicos.



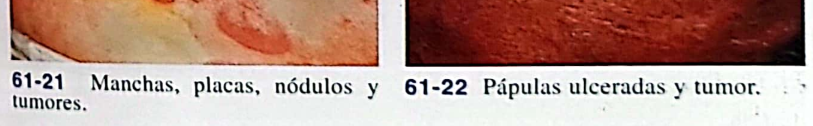
61-18 Pápulas, placas y nódulo.




61-19 Pápulas, placas y tumor en forma de placa.



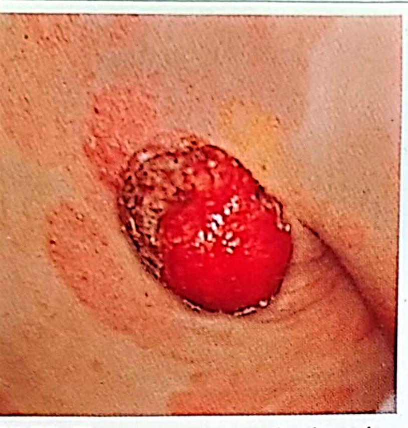
61-20 Placas y tumor multilobulado.

61-21 Manchas, placas, nódulos y tumores.



61-22 Pápulas ulceradas y tumor.


61-23 Placas y tumor grande ulcerado.


61-24 Placas, nódulos y tumores.

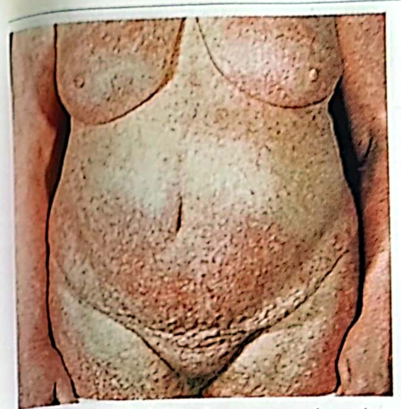

61-25 Placas, nódulos y tumores.


61-26 Pápulas, placas, nódulos y tumores.

VARIANTES

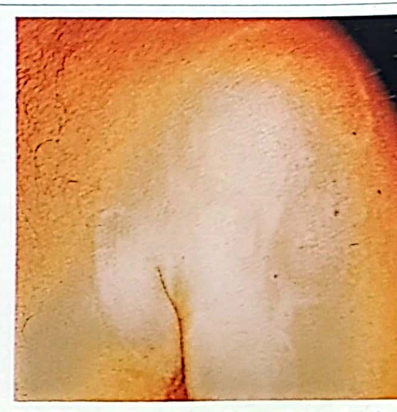

61-27 Lesiones lineales ligeramente eritematosas distribuidas a lo largo de las líneas de tensión (dermatosis digitiforme).


61-28 Manchas y tenues placas elipsoidales (dermatosis digitiforme).



61-29 (a, b) Máculas y manchas de patrón reticulado (paraqueratosis variegada).


61-29 (c) Patrón reticulado de paraqueratosis variegada.


61-30 Manchas hipopigmentadas rodeadas de placas arciformes (micosis fungoide hipopigmentada).


61-31 Manchas escamosas hipopigmentadas en un paciente de raza negra (micosis fungoide hipopigmentada).


61-32 Placa queratósica en el pie (reticulosis pagetoide o enfermedad de Woringer-Kolopp).



61-33 Gran placa con alopecia (micosis fungoide con mucinosis folicular).



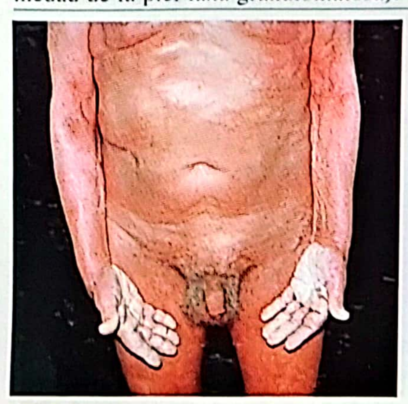
61-34 Placa de color herrumbroso, un estadio en la evolución de la enfermedad de la piel laxa granulomatosa.



61-35 Enorme lesión atrófica, algo péndula, de superficie atrófica (enfermedad de la piel laxa granulomatosa).



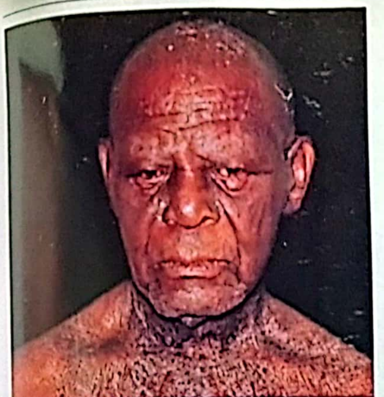
61-36 Eritrodermia exfoliativa (síndrome de Sézary), con signos de fricción vigorosa persistente.



61-37 Eritrodermia exfoliativa con acusada hiperqueratosis en las palmas (síndrome de Sézary).

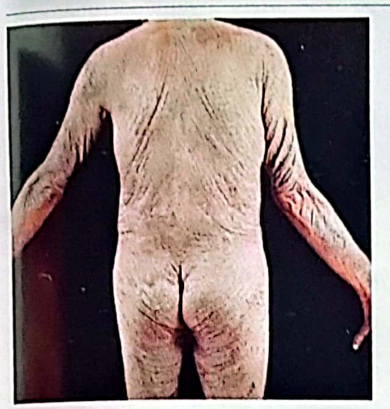


61-38 Eritrodermia exfoliativa (síndrome de Sézary).





61-39 (a, b) Eritrodermia exfoliativa (síndrome de Sézary); a la derecha, el mismo paciente dos años más tarde, con cara leonina.



61-40 Eritrodermia exfoliativa en un paciente con micosis fungoide.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Debe hacerse una valoración de la sangre periférica y un estadiaje, para determinar el alcance de la enfermedad generalizada.

EVOLUCIÓN La mayoría de los pacientes con micosis fungoide tienen sólo las manchas de la enfermedad durante toda la vida. Sin embargo, algunos pacientes tienen tenues placas añadidas a las manchas. Los nódulos y tumores se desarrollan sólo a veces en los pacientes con micosis fungoide. Una vez que una mancha de micosis fungoide aparece, tiende a persistir; las lesiones de micosis fungoide, sean del tipo que sean, rara vez desaparecen sin tratamiento. Los pacientes con nódulos y tumores también suelen tener manchas y pla-

cas. Cuando aparecen lesiones gruesas de micosis fungoide, ya sean placas gruesas, nódulos o tumores, el pronóstico pasa de ser bueno o excelente, a malo. Los pacientes con lesiones muy gruesas de micosis fungoide mueren habitualmente de linfoma multiorgánico.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La micosis fungoide es un linfoma generalizado que suele manifestarse primero en la piel, con máculas y después con manchas. Las máculas y manchas elipsoidales se conocen como "dermatosis digitiforme" y las placas mayores como "parapsoriasis en placas". Cuando las manchas tienen un tinte amarillento son conocidas como "xantoeritrodermia persistente" y cuando adoptan un patrón reticulado se hace referencia a ellas como "paraqueratosis variegada". Cuando, con el tiempo, las manchas se hacen atróficas, se denominan "poiquilodermia vascular atrófica". La dermatosis digitiforme también es conocida como "parapsoriasis de pequeñas placas" y todas las demás formas de micosis fungoide ya citadas se conocen como "parapsoriasis de grandes placas".

Toda esta terminología es confusa para los estudiosos de la materia porque todas las lesiones, clínicas e histológicas, son en realidad de micosis fungoide y deberían ser identificadas directamente como tal. Ese diagnóstico en sí mismo no implica un final fatal en mayor medida que el diagnóstico de lupus eritematoso o melanoma. Lo cierto es que la inmensa mayoría de los pacientes con micosis fungoide (y con lupus eritematoso o melanoma) no muere por ese proceso neoplásico maligno.

Todas las lesiones denominadas parapsoriasis de pequeñas y grandes placas tienen en común un infiltrado perivascular superficial de linfocitos y linfocitos alineados en solitario en la capa basal de la epidermis, en el estrato espinoso (con escasa espongiosis) y a veces en los estratos superiores de la epidermis, como en el estrato granuloso. Esta serie de observaciones permite el diagnóstico de micosis fungoide. A veces los linfocitos de la epidermis son mayores que los de la dermis. Con frecuencia hay haces de colágeno "en asas de alambre" desordenados en la parte superior de la dermis junto a infiltrados liquenoides "en parches"de linfocitos. En resumen: no hay necesidad de recurrir a términos como "parapsoriasis de pequeñas y grandes placas", "dermatosis digitiforme", "parapsoriasis en placas", "xantoeritrodermia persistente", "paraqueratosis variegada" y "poiquilodermia vascular atrófica": el diagnóstico es micosis fungoide.

Otras formas clínicas de micosis fungoide incluyen las placas de reticulosis pagetoide cerca del tobillo, las lesiones péndulas de la enfermedad de la piel laxa granulomatosa cerca de las regiones axilar e inguinal, y la eritrodermia del síndrome de Sézary. No hay necesidad de ninguno de estos términos, excepto como modificadores descriptivos del diagnóstico de micosis fungoide, igual que a los nódulos y tumores de la misma enfermedad se hace referencia, general y simplemente, como modificadores descriptivos de la micosis fungoide. En síntesis, todo lo expuesto representa la gama de hallazgos morfológicos del linfoma generalizado denominado micosis fungoide.

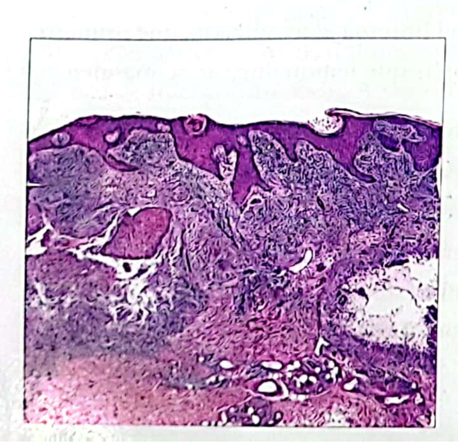
El concepto original de micosis fungoide, según fue expuesto por Alibert en 1806, era restringido e incorrecto. Alibert concebía la micosis fungoide como una enfermedad constituida por pápulas, nódulos y tumores (pero no por máculas, manchas y placas) y como una dolencia que, en su opinión, conducía inevitablemente a la muerte. Durante casi dos siglos, ha sido el concepto sobre la micosis fungoide de Alibert el aceptado por dermatólogos, anatomopatólogos generales y dermatohistopatólogos. Asimismo, se afirmaba repetitivamente que ni la clínica ni la anatomía patológica de la micosis fungoide permitían diagnosticarla cuando las lesiones eran planas. Se decía que las formas de pequeñas y grandes placas eran de "premicosis fungoide" y que, en un pequeño porcentaje de pacientes, "se convertían" o "transformaban" en auténtica micosis fungoide. En realidad, la micosis fungoide es tal desde el principio. Y no solamente puede diagnosticarse con especificidad cuando las lesiones son planas sino que las lesiones de la mayoría de los pacientes siguen siendo planas durante toda la vida. Los pacientes prácticamente nunca mueren de micosis fungoide.

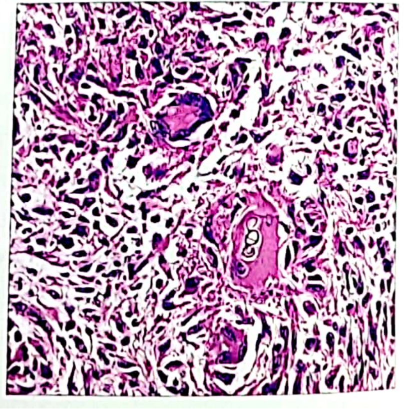
En conclusión, la micosis fungoide no debería concebirse como una enfermedad invariablemente fatal sino como el linfoma generalizado, que primero se manifiesta en la piel, con lesiones planas que habitualmente se mantienen así toda la vida.

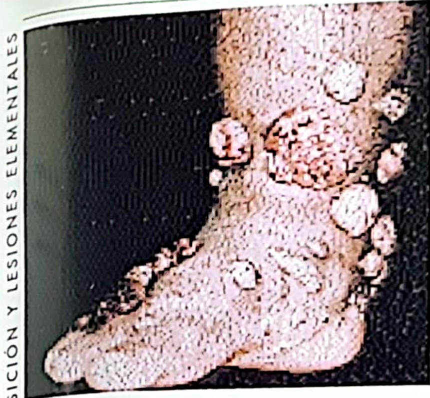
TRATAMIENTO Cuando las lesiones son planas son útiles la mostaza nitrogenada tópica, el PUVA o los corticoesteroides locales (solos o combinados). En el síndrome de Sézary se recomienda el clorambucilo combinado con prednisona. En los casos de placas, nódulos, tumores y eritrodermia son aconsejables la radioterapia, el interferón (combinado con PUVA), la fotoféresis y la quimioterapia.

DEFINICIÓN Son lesiones cutáneas y subcutáneas, generalmente nódulos queratósicos, costrosos y ulcerados; se deben a la infección por una serie de hongos profundos o situados en la dermis e hipodermis, algunos incluso diseminados por otros órganos.









62-1 Pápulas, nódulos y tumores, uno de ellos ulcerado, causados por un hongo dermatiáceo.



62-2 Chancro de esporotricosis en el dorso de la mano y nódulos de la enfermedad a lo largo de los vasos linfáticos.



62-3 Nódulos costrosos alineados a lo largo de los vasos linfáticos en la esporotricosis.



62-4 Placas violáceas queratósicas y costrosas en la blastomicosis de Norteamérica.



62-5 Placas y nódulos, algunos costrosos y queratósicos, rodeados por eritema, en la cromoblastomicosis.



62-6 Gran placa costrosa y agrietada de cromoblastomicosis.



62-7 Valéculas de cicatrices atróficas secundarias al drenaje de senos de maduromicosis.



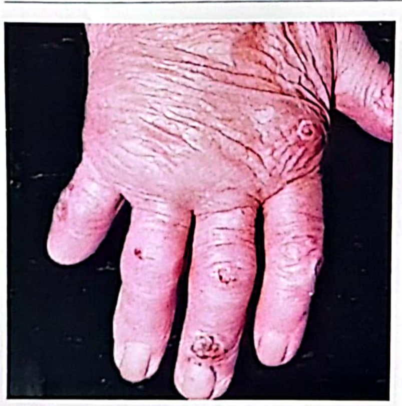
62-8 Cicatrices atróficas en la localización de los senos de maduromicosis.



62-9 Placas costrosas de esporotricosis.



62-10 Placa costrosa de esporotricosis con úlcera central.



62-11 Pápulas costrosas en los lugares de drenaje de los senos de una maduromicosis, que ha deformado la mano.



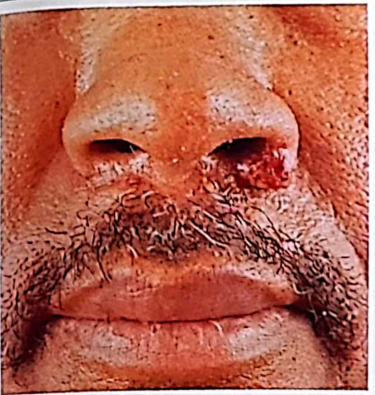
62-12 Placa con úlcera central y costras periféricas, causada por el *Sporotrichium* schenckii.



62-13 Placa de cromoblastomicosis con pápulas verrugosas y cicatrices atróficas en el centro.



62-14 Nódulos costrosos y escamosos, placa erosionada en algunos puntos y cicatriz atrófica causada por un hongo dermatiáceo.



62-15 Nódulo ulcerado de cocciodioimicosis en la nariz.



62-16 Placa verrugosa de micetoma (maduromicosis), con senos que drenan.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las tinciones especiales de muestras de tejido en busca de esporas y, a veces, de hifas, y el cultivo.

EVOLUCIÓN Las lesiones causadas por hongos profundos habitualmente empeoran con los años y sólo excepcionalmente involucionan sin tratamiento específico y, aun así, a menudo más bien parcialmente que en su totalidad. Con frecuencia aparecen nuevas lesiones, sobre todo cuando el agente infeccioso se propaga por los vasos linfáticos, como a menudo ocurre en la esporotricosis y cromoblastomicosis.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Lo ya dicho en el apartado "Integración: unificación de conceptos" sobre las infecciones por micobacterias atípicas se aplica también a las micosis profundas. La causa de las últimas es un hongo, cuyos muchos tipos incluyen, por ejemplo, el *Sporotrichium schenckii*, el

Histoplasma capsulatum, el *Blastomyces dermatitides*, el *Coccidioides immitis*, el *Paracoccidioides brasiliensis* y el *Loboa loboi*. Aunque estos microrganismos difieren mucho entre sí, sus rasgos clínicos e histopatológicos en la piel son similares. Sus características clínicas se muestran en las fotografías de este capítulo. Las características histopatológicas de las diferentes etapas de su curso cronológico son supuración, inflamación granulomatosa, a menudo con hiperplasia seudocarcinomatosa, y fibrosis. Estas alteraciones son responsables inicialmente de la fluctuación, después de las lesiones vegetantes y queratósicas y, al final, de la cicatrización.

Mientras dura la supuración, los microbios de las micosis profundas pueden ser identificados con facilidad en las preparaciones teñidas sólo con hematoxilina y eosina; generalmente se encuentran en zonas de agrupaciones de neutrófilos e histiocitos (sobre todo multinucleares). No obstante, éste no es el caso de la mayoría de las esporotricosis, que requiere específicamente una tinción especial como el ácido periódico de Schiff previa digestión con diastasa para la identificación del microrganismo responsable: el *Sporotrichium schenckii*. Cuando la dermatitis granulomatosa sustituye a la supuración y, ya con toda seguridad, cuando hay fibrosis, los microbios ya no son detectables en los cortes de tejido.

La manifestación en la piel del *Cryptococcus neoformans* es una excepción en lo que se ha comentado acerca de los rasgos morfológicos de las micosis profundas. Este hongo no provoca supuración, inflamación granulomatosa ni fibrosis, sino que presenta levaduras "en sábana", muchas en gemación. Cada una de las levaduras desarrolla una prominente cápsula gelatinosa. Como los pacientes afectados se hallan tan gravemente inmunodeprimidos las levaduras no producen infiltrado alguno de células inflamatorias, aunque hay excepciones.

TRATAMIENTO La elección del fármaco depende del microrganismo infeccioso causal. En general, el itraconazol y el ketoconazol orales, así como la anfotericina B intravenosa, son curativos.

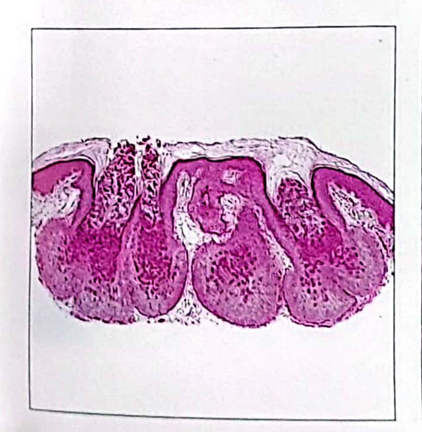
Esporotricosis: Puede realizarse tratamiento oral con la solución saturada de yoduro potásico, itraconazol o terbinafina.

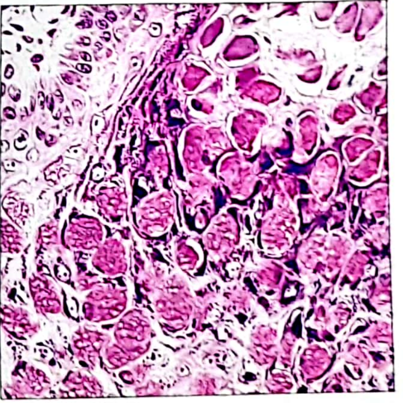
Micetoma: Las lesiones pequeñas pueden ser extirpadas quirúrgicamente, si es posible, o tratadas con ketoconazol o miconazol. El actinomicetoma responde bien a la combinación de trimetoprima-sulfametoxazol y dapsona.

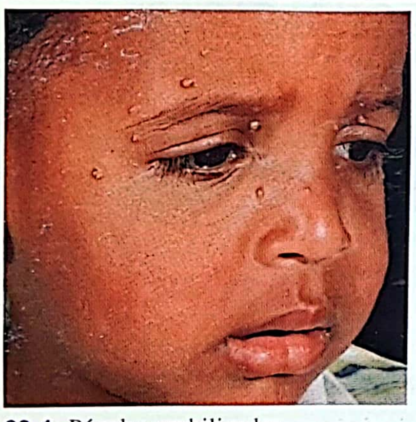
Cromomicosis: Las lesiones pequeñas pueden ser extirpadas quirúrgicamente o tratadas con itraconazol oral.

DEFINICIÓN Es una hiperplasia de epitelio infundibular debida a la infección por un *Poxvirus*; se manifiesta por una o más pápulas cupuliformes de superficie lisa y color de la piel; todas las pápulas tienen una umbilicación central repleta de material córneo.

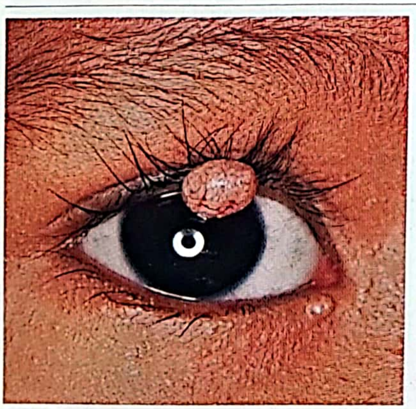


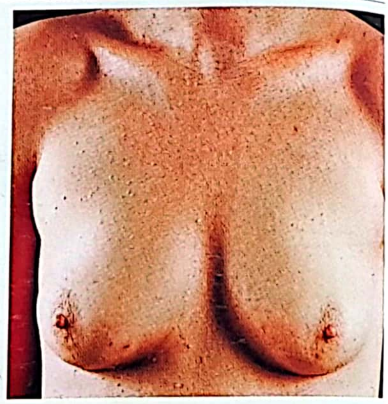





63-1 Pápulas umbilicadas.


63-2 Pápula con material córneo en el centro.


63-3 Pápulas de distintos tamaños.

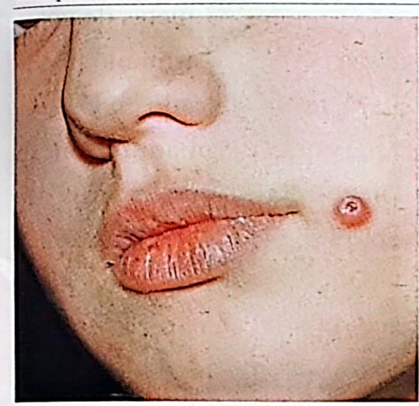

63-4 Minúsculas pápulas diseminadas.

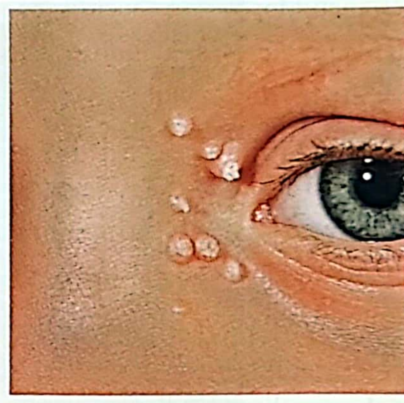

63-5 Pápulas diseminadas.


63-6 Pápulas umbilicadas con material córneo en el centro.


63-7 Múltiples pápulas, algunas inflamadas por la rotura de un cráter, en una persona con dermatitis atópica.


63-8 Pápulas abombadas de superficie lisa, algunas umbilicadas.


63-9 Pápula abultada umbilicada.


63-10 Pápulas verrugosas agrupadas, con tapón queratósico central.


63-11 Zonas eritematosas alrededor de algunas pápulas, signo de que el material córneo de los infundíbulos dilatados ha sido extrudido.


63-12 Pápulas umbilicadas en una zona de liquen simple crónico, en un paciente con atopia.

EVOLUCIÓN Las lesiones de molusco contagioso suelen ser pápulas umbilicadas que, en unos meses, involucionan y desaparecen de una forma muy parecida a la verruga vulgar (debida a un papilomavirus y no a un *Poxvirus*). Si el paciente está inmunodeprimido, las lesiones de molusco contagioso pueden durar años.

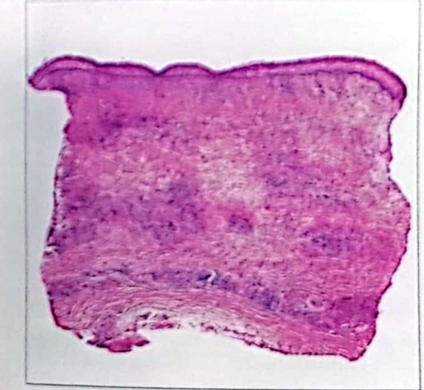
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El molusco contagioso está causado por un *Poxvirus* con predilección por el epitelio infundibular. Por esta razón la lesión es crateriforme en la clínica: el cráter está constituido por infundíbulos contiguos muy dilatados repletos de queratinocitos. Casi todas las células epiteliales, incluidos los corneocitos, contienen grandes paquetes de virus llamados cuerpos de molusco. Estos cuerpos son testimonio histopatológico de millones de viriones que han proliferado en el citoplasma de las células epiteliales afectadas que, por maduración, se han convertido en queratinocitos. Con el microscopio, el virus del molusco contagioso aparentemente sólo infecta al epitelio y, especialmente, a la parte superior del epitelio folicular, es decir, al infundíbulo. Es raro que el molusco contagioso aparezca en piel glabra, como en la palma o en la planta.

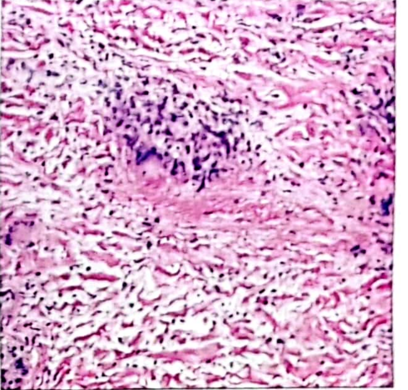
La similitud clínica entre el queratoacantoma solitario (un tipo de carcinoma espinocelular crateriforme que emana de los queratinocitos infundibulares) y el molusco contagioso (una hiperplasia crateriforme de queratinocitos infundibulares) motivó la vieja denominación de "*molluscum sebaceum*" del queratoacantoma.

TRATAMIENTO Es la extirpación de las pápulas con curetaje o crioterapia.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio granulomatoso, cuya clínica se caracteriza por manchas que se transforman en placas amarillentas que, con el tiempo, se curan con atrofia y telangiectasias. El trastorno suele acontecer en diabéticos.









64-1 Manchas atróficas hiperpigmentadas con un tinte ligeramente amarillo.



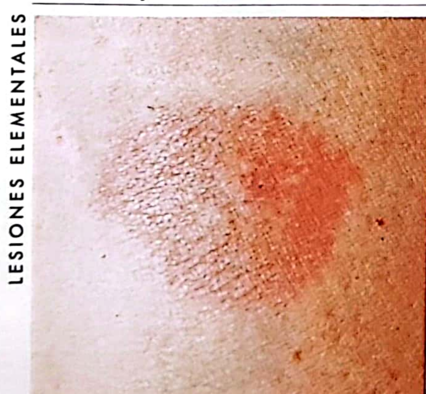
64-2 Localización característica de una placa evolutiva amarillorrojiza, de superficie en buena parte lisa.



64-3 Lesiones tardías en forma de placa con bordes escamosos hiperpigmentados y centro atrófico amarillo.



64-4 Placa muy tardía atrófica y amarillenta, salpicada por úlceras grandes y profundas.



64-5 Mancha inicial de superficie lisa, con un vago tinte amarillo.



64-6 Placa con borde liso y centro blancoamarillento, telangiectásico, cicatrizal y escamoso.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Los estudios deberían ir dirigidos a detectar una diabetes *mellitus*.

EVOLUCIÓN La necrobiosis lipoidea comienza, como prácticamente todas las enfermedades inflamatorias, por una mácula; ésta se convierte en una mancha o pápula, y finalmente en una placa. Durante años, la placa se extiende centrífugamente con lentitud y, con el tiempo, toma un tinte amarillento. Puede sobrevenir una ulceración. Después de muchos años, la placa se transforma en una mancha atrófica que mantiene su matiz amarillento y se le añaden innumerables telangiectasias.

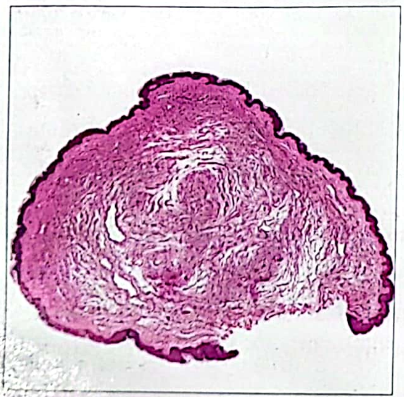
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Una mácula o mancha rojiza de necrobiosis lipoidea en evolución se caracteriza por una vasculitis de pequeño vaso provocada por neutrófilos. Se observa un infiltrado mixto de neutrófilos, linfocitos y células plasmáticas alrededor de los vasos sanguíneos de los plexos superficial y profundo, así como en el intersticio de la dermis reticular. A medida que la lesión se transforma en una placa, dejan de verse las alteraciones vasculares. Además del infiltrado perivascular e intersticial de linfocitos y células plasmáticas, en la dermis reticular hay zonas de degeneración de colágeno rodeadas por histiocitos epitelioides alineados en empalizada. Con la evolución de la placa, las zonas de degeneración de colágeno son sustituidas por gruesos haces de colágeno, que continúan rodeados por histiocitos epitelioides. Aún más tarde, el infiltrado granulomatoso mengua y, para cuando la lesión es ya una mancha atrófica, lo único que queda son haces de colágeno alterado en la dermis reticular, telangiectasias en la parte superior de la dermis y depósitos de lípidos. Los depósitos de lípidos no son detectables en los cortes teñidos con hematoxilina y eosina sino en tejido fresco teñido con *oil red O* o Sudán negro, donde pueden ser observados justo debajo de la adelgazada epidermis.

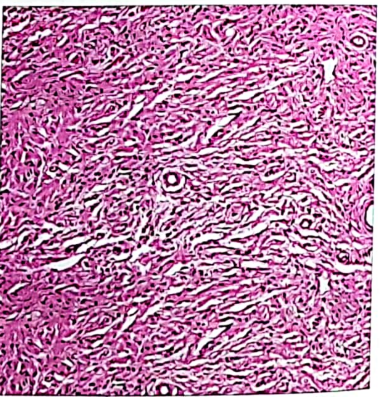
La necrobiosis lipoidea es un proceso patológico diferenciado y con frecuencia una manifestación de diabetes. Muchos pacientes con necrobiosis lipoidea tienen diabetes manifiesta y otros muchos la tienen en estado latente.

TRATAMIENTO En las lesiones activas, es decir, en las que presentan enrojecimiento y elevación, son eficaces los corticoesteroides intralesionales. Este tratamiento previene la progresión del proceso y acelera su regresión. Los corticoesteroides no deben ser aplicados ni inyectados en las manchas atróficas, porque sólo empeoran la atrofia.

DEFINICIÓN Son una serie de lesiones debidas a alteraciones de los melanocitos ("efélides" axilares, manchas "café con leche") y a la proliferación de células de Schwann (pápulas, nódulos y tumores de neurofibroma). Las lesiones cutáneas pueden estar acompañadas de neoplasias con diferenciación neural situadas en los nervios (neurinoma del acústico) y en el cerebro (gliomas), así como de manifestaciones de diversos tipos en los ojos (nódulos de Lisch) y en los huesos (escoliosis).









65-1 Manchas "café con leche". Cuando los pacientes tienen varias lesiones de éstas, es probable que padezcan neurofibromatosis.



65-2 Neurofibromas papulados y máculas pigmentadas.



65-3 Manchas "café con leche" y neurofibromas papulados.



65-4 Manchas "café con leche" y neurofibromas.



65-5 Lesiones papuladas, nodulares y tumorales de neurofibroma.



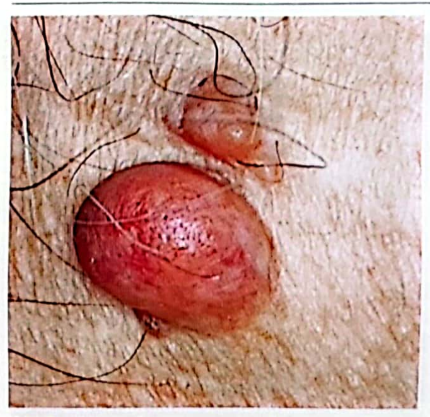
65-6 Mancha pigmentada (mancha "café con leche") rodeada por máculas pigmentadas.



65-7 Pápulas y nódulo de neurofibroma.



65-8 Pápulas, nódulos y tumores de neurofibroma.



65-9 Nódulo y tumor de neurofibroma.



65-10 Pápulas, nódulos y tumores de neurofibromatosis, contiguos y de superficie lisa.

VARIANTES



65-11 Pápulas, nódulos y tumores, uno gigante (plexiforme), de neurofibroma.



65-12 Neurofibroma gigante plexiforme, entre pápulas y nódulos de neurofibroma y manchas "café con leche".

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las pruebas de estadiaje sirven para evaluar las manifestaciones sistémicas de la neurofibromatosis.

EVOLUCIÓN Una vez que aparece una pápula de neurofibromatosis, es seguro que se mantiene durante toda la vida del paciente. La pápula puede continuar como tal o, más probablemente, convertirse en nódulo o incluso en tumor. Algunos tumores se hacen péndulos. Por regla general, los pacientes con neurofibromatosis presentan innumerables neurofibromas de distintos tamaños. Lo que se acaba de indicar acerca de la trayectoria de los neurofibromas es igualmente válido para las manchas "café con leche" y las "efélides" axilares, es decir, son persistentes.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Cada pápula, nódulo o tumor blandos de neurofibromatosis están constituidos por un neurofibroma; éste es una neoplasia benigna compuesta sobre todo por haces finos, fibrilares y ondulados de colágeno, junto a innumerables células de Schwann; cada una de éstas posee un núcleo delgado y ondulado. Asimismo, hay muchos fibrocitos con núcleos ovalados y mastocitos, con núcleos oblongos si son cortados longitudinalmente y núcleos redondos cuando son cortados transversalmente.

Además de neurofibromas, los pacientes con neurofibromatosis suelen tener máculas y manchas pigmentadas, las primeras denominadas, de forma imprecisa, "efélides axilares", y las últimas, de forma pintoresca, "manchas café con leche". Las observaciones histopatológicas son las mismas en las máculas y en las manchas: un ligero aumento en el número de melanocitos; éstos producen a veces melanosomas gigantes que vehiculan por las dendritas hasta los queratinocitos vecinos, junto a gránulos de melanina corrientes. El resultado es una epidermis ligeramente hiperpigmentada.

La neurofibromatosis es una enfermedad generalizada en la que los neurofibromas pueden estar presentes no solamente en la piel sino también en grandes nervios y el cerebro. El proceso también afecta a otros órganos como los ojos y los huesos. La neurofibromatosis se considera una facomatosis. Se han identificado varios tipos de neurofibromatosis, como ocurre en el síndrome de Ehlers-Danlos.

Los defectos genéticos basicos de la neurofibromatosis han sido clonados y caracterizados. Se distinguen al menos dos tipos, ambos heredados de forma autosómica dominante. La neurofibromatosis de tipo I se caracteriza por numerosos neurofibromas, manchas "café con leche", "efélides" axilares e inguinales y hamartomas pigmentados del iris (nódulos de Lisch). En este tipo de neurofibromatosis también se encuentran manifestaciones extracutáneas.

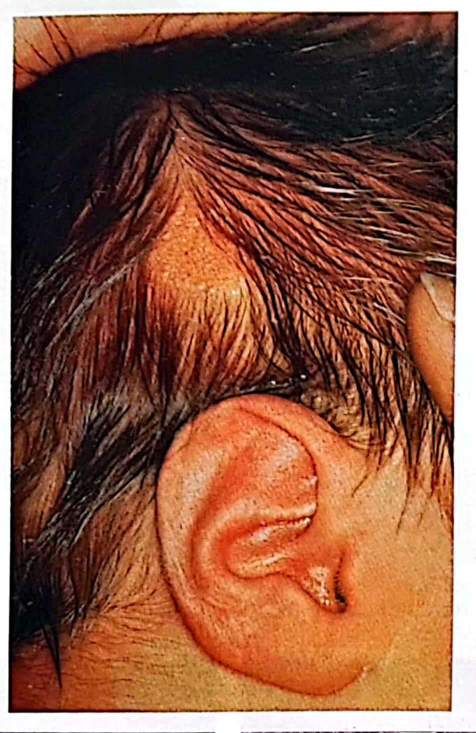
La marca de la neurofibromatosis de tipo II son los schwannomas vestibulares bilaterales. En ésta las manifestaciones cutáneas son mucho menos llamativas que las de la neurofibromatosis de tipo I.

En relación con esto, es importante decir que un neurofibroma solitario con los rasgos clínicos descritos en este capítulo usualmente no implica la existencia de neurofibromatosis.

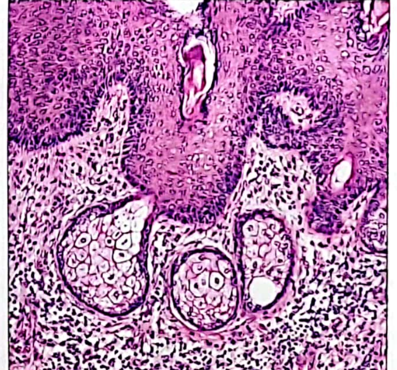
TRATAMIENTO Es de utilidad la exéresis simple de las pápulas y los nódulos, así como la de los tumores que se prestan a este procedimiento, si el paciente así lo desea por razones de estética. Es aconsejable el asesoramiento genético. Es recomendable un seguimiento rutinario, para la detección precoz de varias complicaciones.

66 | NEVO SEBÁCEO

DEFINICIÓN Es un hamartoma de la epidermis, de las estructuras epiteliales de los anejos y, probablemente, de elementos de la dermis; cuando está plenamente desarrollado consiste en una placa amarillenta papilar o verrugosa, localizada generalmente en el cuero cabelludo. Puede presentarse con una o varias lesiones, que siguen las líneas de Blaschko; casi siempre que es segmentario se asocia a otras anomalías congénitas.

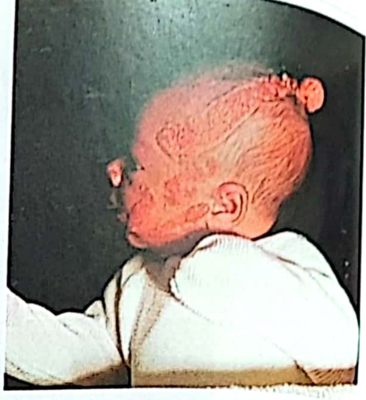








66-1 Placa amarillenta.



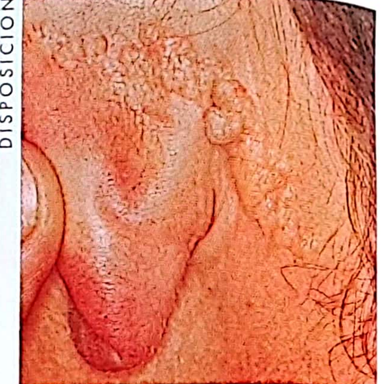
66-2 Numerosas lesiones lineales amarillas, algunas exuberantemente exofíticas.

CONFIGURACIÓN



66-3 Placa lineal, cuya superficie es parcialmente cerebriforme, ligeramente mamelonada en parte.

DISPOSICIÓN



66-4 Pápulas alineadas.

LESIONES ELEMENTALES



66-5 Placa alopécica ligeramente elevada de superficie plana.



66-6 Placa alopécica ligeramente mamelonada.

VARIANTES



66-7 Placa alopécica verrugosa.



66-8 Pápula pigmentada de tricoblastoma en una placa de nevo sebáceo.





66-9 (a, b) Nódulo negro y nódulo de color herrumbroso de tricoblastoma, en una placa de nevo sebáceo.

EVOLUCIÓN Una lesión de nevo sebáceo está presente generalmente en el nacimiento y, característicamente, en el cuero cabelludo, donde se manifiesta por una mácula alopécica ligeramente amarillenta. Durante años se mantiene aplanada y crece al mismo ritmo que el niño que la padece. Sin embargo, en la pubertad, la lesión tiende a hacerse mamelonada y más amarilla. Con el tiempo, la superficie puede hacerse cada vez más papilar e incluso verrugosa.

Con frecuencia, en las lesiones completamente desarrolladas de nevo sebáceo se originan neoplasias benignas; la principal es el tricoblastoma, a menudo manifestado por pápulas hemisféricas notablemente pigmentadas. Mucho menos a menudo se origina en el nevo sebáceo una neoplasia maligna, que usualmente es un carcinoma tricoblástico (basocelular). Los tricoblastomas

son al menos 10 veces más frecuentes que los carcinomas basocelulares en las lesiones de nevo sebáceo. Una vez que una lesión de nevo sebáceo aparece, se mantiene toda la vida.

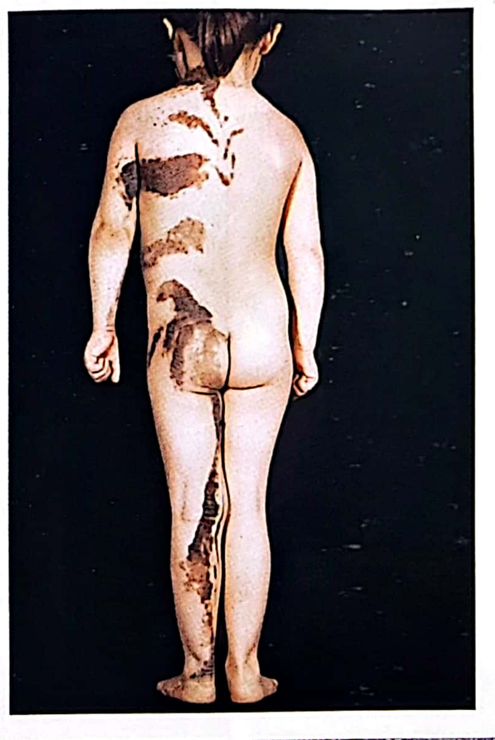
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El nevo sebáceo es la quintaesencia de los nevos organoides, es decir, un hamartoma que, en la piel, contiene varios elementos propios de ese órgano. La composición epidérmica del nevo sebáceo se manifiesta por una superficie ligeramente mamelonada, por papilas prominentes e incluso por digitaciones. El origen sebáceo se denota por grupos de lóbulos piriformes de sebocitos, y de folículos semejantes a su esbozo primordial con una papila, situados inmediatamente por debajo del epitelio superficial; además, en la sustancia propia del hamartoma hay carencia de folículos terminales. El componente apocrino se presenta en forma de numerosas estructuras tubulares en la dermis y, a veces, en la grasa subcutánea.

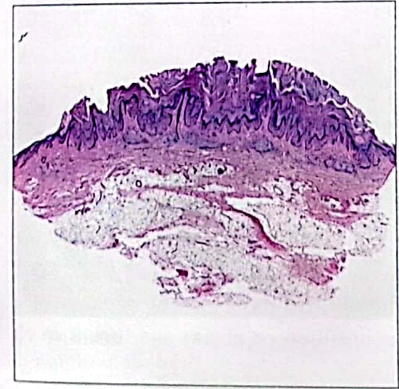
En el nevo sebáceo pueden originarse diversos quistes, hamartomas quísticos y neoplasias benignas y malignas. Incluso en el recién nacido no es infrecuente que, asociada al nevo sebáceo, haya una neoplasia apocrina benigna: el siringocistoadenoma papilífero. También están presentes, a menudo, un quiste apocrino denominado hidrocistoma apocrino y hamartomas quísticos como el esteatocistoma. La neoplasia más frecuente en el nevo sebáceo no es el carcinoma basocelular, como se ha asegurado durante casi tres cuartos de siglo, sino el tricoblastoma, el equivalente benigno del carcinoma basocelular. Entre las neoplasias malignas a veces presentes en el nevo sebáceo, además del carcinoma basocelular, están el carcinoma sebáceo y el carcinoma aprocrino.

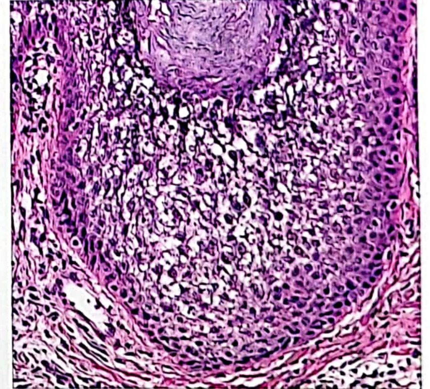
TRATAMIENTO Si se decide extirpar la lesión, lo mejor es una exéresis quirúrgica simple. No obstante, no es necesario extirpar todos los nevos sebáceos como se recomendaba en el pasado, cuando se creía que los tricoblastomas que a menudo se desarrollan en ellos eran carcinomas basocelulares. Sin embargo, en el curso de un nevo sebáceo puede surgir una neoplasia maligna, igual que puede originarse un melanoma unido a un nevo melanocítico. No todos los nevos requieren ser extirpados así como tampoco lo requieren todos los nevos sebáceos.

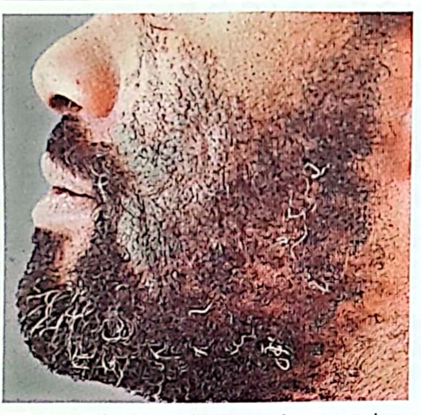
67 | NEVOS EPIDÉRMICOS

DEFINICIÓN Los nevos epidérmicos son hamartomas en los que la epidermis es anormal, concretamente hiperqueratósica; las lesiones se disponen siguiendo las líneas de Blaschko.

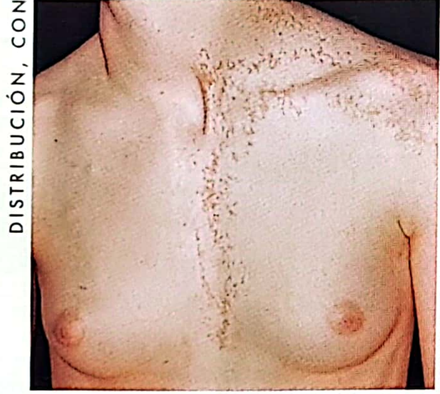








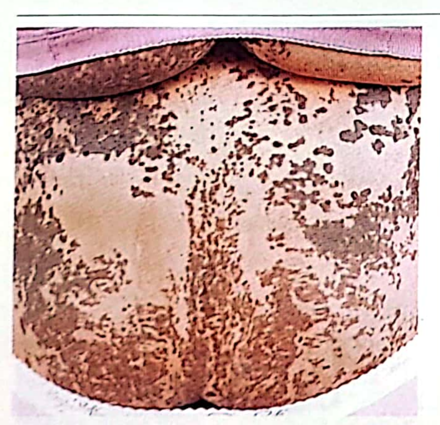
67-1 Pápulas pigmentadas que han concurrido para formar placas, de superficie algo verrugosa.





67-2 Placa pigmentada y curvilínea en la nuca.

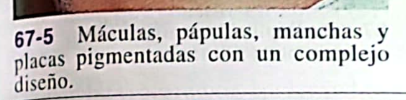
67-3 (a, b) Máculas pigmentadas que han confluido formando manchas, y pápulas pigmentadas que han concurrido en placas.





67-4 (a, b) Pápulas queratósicas que han confluido en placas curvilíneas en el tronco y en las extremidades inferiores.





67-5 Máculas, pápulas, manchas y placas pigmentadas con un complejo diseño.



67-6 (a) Pápulas queratósicas de distribución predominantemente unilateral, que siguen las líneas de Blaschko (nevo seg-





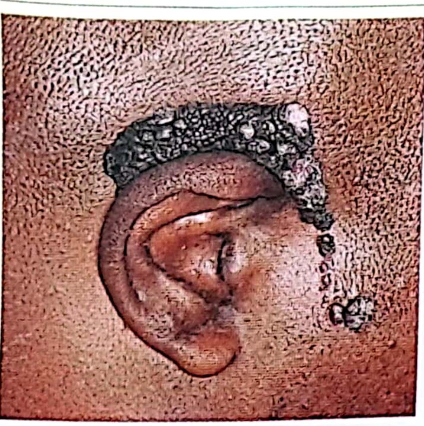
67-6 (b, c) Pápulas queratósicas a lo largo de las líneas de Blaschko.



67-7 Placa queratósica pigmentada de contorno ondulado.



67-8 Pápulas verrugosas de configuración sinuosa.



67-9 Pápulas y nódulos queratósicos casi arciformes.



67-10 Pápulas verrugosas con eritema, con patrón lineal.

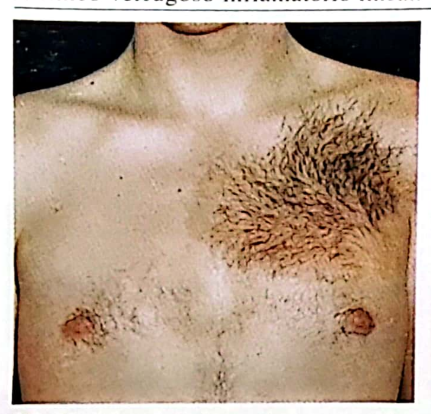
OTROS TIPOS DE NEVOS



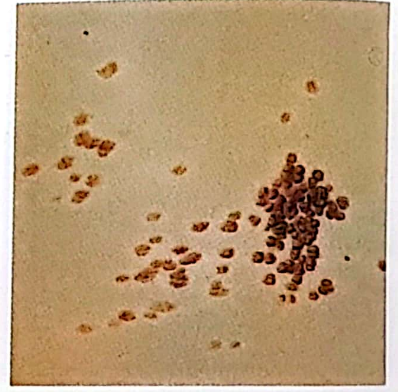
67-11 Pápulas queratósicas alineadas sobre una base eritematosa: nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal.



67-12 Nevo de Becker, un tipo de nevo organoide.



67-13 Mancha pigmentada con pelos prominentes (nevo de Becker: un tipo de nevo organoide).



67-14 Nevo del tejido conjuntivo con superficie lisa y consistencia blanda.

EVOLUCIÓN Todos los tipos de nevos epidérmicos o del tejido conjuntivo son visibles en el nacimiento o poco después y duran toda la vida. Al contrario que las neoplasias, estos nevos no crecen más rápido que la persona que los padece; están en sincronía con el crecimiento normal del paciente.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Hay diferentes tipos de nevos epidérmicos, muchos con nombre distintivo como nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, ictiosis *hystrix* o la denominada enfermedad de Darier segmentaria. Alguna de estas denominaciones indica hallazgos histopatológicos específicos: tal es el caso del nevo epidérmico verrugoso inflamatorio lineal, que consiste en zonas cortas y gruesas de paraqueratosis alternadas con zonas de ortoqueratosis; también de la ictiosis hystrix, que se caracteriza por hiperqueratosis epidermolítica; y, por último, de la enfermedad de Darier lineal, tipificada al microscopio por numerosos focos de acantólisis disqueratósica. El nombre de ictiosis *hystrix* es equívoco; no es ninguna forma de ictiosis sino una forma de nevo epidérmico que, cuando es diseminado, se denomina eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa; ésta también es una designación incorrecta, ya que este trastorno no es básicamente una eritrodermia.

La relación entre la enfermedad de Darier y la "enfermedad de Darier lineal" es análoga a la que hay entre la eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa y la ictiosis *hystrix*; la primera afección de cada pareja es diseminada, mientras que la segunda es localizada (segmentaria). Las cuatro afecciones son hamartomas, y la forma de las lesiones elementales de cada pareja es idéntica. Sin embargo, la enfermedad de Darier es una dolencia específica que afecta con frecuencia a las uñas, a las mucosas y al tracto gastrointestinal, mientras que la "enfermedad de Darier segmentaria" no tiene relación con ello.

Los nevos epidérmicos presentan una serie de patrones de distribución; entre ellos lineal, zosteriforme y segmentario. A veces, como en el caso de la ictiosis *hystrix*, las observaciones histopatológicas específicas pueden deducirse del aspecto clínico de las lesiones. Los nevos epidérmicos lineales deben ser distinguidos, tanto en la clínica como en la anatomía patológica, de las enfermedades inflamatorias que se presentan con disposición lineal, como el liquen plano lineal, la psoriasis lineal y el liquen estriado. El término "*nevus unius lateris*" no es específico de ninguna enfermedad en particular sino que se refiere a cualquier nevo epidérmico (o del tejido conjuntivo) confinado en un solo lado del cuerpo.

Debe hacerse una distinción entre los nevos epidérmicos y los nevos organoides. En los nevos epidérmicos, los infundíbulos y la parte distal de los con-

ductos de las glándulas ecrinas también pueden estar implicados, como ocurre en la poroqueratosis segmentaria; por el contrario, en los nevos organoides participan componentes de la piel distintos de la epidermis (folículos, glándulas sebáceas, glándulas apocrinas y elementos del tejido conjuntivo), como sucede en el nevo sebáceo. Aunque el nevo de Becker siempre es una anomalía de la epidermis, se considera un nevo organoide porque va acompañado de anormalidades de los folículos, y por lo tanto de los pelos, y del músculo liso erector del pelo. Los nevos epidérmicos y algunos nevos organoides, especialmente los diseminados, tienden a acompañarse de anomalías del desarrollo, como de los huesos y del sistema nervioso central. Acrónimos y epónimos de algunos de estos síndromes son CHILD, Proteus y Schimmelpenning.

Lo que acaba de referirse acerca de los nevos epidérmicos se aplica igualmente a los nevos del tejido conjuntivo. Existen mucho tipos, todos hamartomas compuestos por colágeno, tejido elástico o por ambos y, a veces, también por glucosaminoglicanos. Un ejemplo de nevo del tejido conjuntivo con afectación fundamentalmente de colágeno es la placa de "chagrén" de la esclerosis tuberosa; un caso de alteración sobre todo de tejido elástico es el nevo elástico; con afectación principal de adipocitos destaca el nevo lipomatoso. Al microscopio, el tejido elástico es generalmente anormal. Puede agregarse una copiosa cantidad de glucosaminoglicanos a los componentes del tejido fibroso y elástico de un nevo del tejido conjuntivo.

Cada tipo de nevo del tejido conjuntivo tiene un aspecto clínico e histopatológico característico. Así, igual que ciertos tipos de nevos epidérmicos están asociados con enfermedades generales, también lo están algunas clases de nevos del tejido conjuntivo. Por ejemplo, una placa de "chagrén" indica esclerosis tuberosa, con todas sus implicaciones sistémicas; el nevo del tejido conjuntivo conocido como dermatofibrosis lenticular diseminada se observa en el síndrome de Buschke-Ollendorff, y la hipoplasia dérmica focal es una marca del síndrome de Goltz; la hipoplasia dérmica focal se considera uno de los denominados *minus nevus*, a causa de su carencia de algunos elementos del tejido conjuntivo.

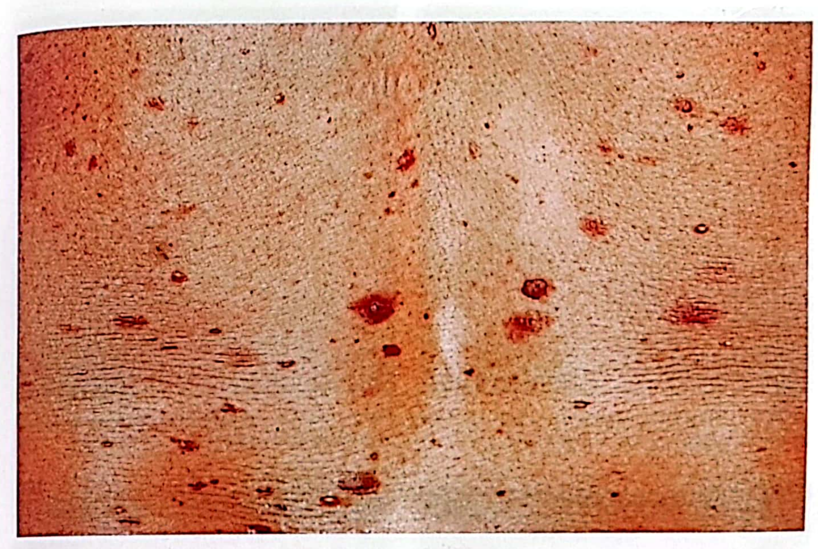
TRATAMIENTO Para eliminar los nevos epidérmicos debe procederse a la cirugía, si su extirpación completa es posible, a la cirugía con láser o a la dermabrasión. También se ha recomendado la crioterapia.

En los nevos del tejido conjuntivo sólo es eficaz la exéresis quirúrgica.

Como norma general, los nevos epidérmicos y del tejido conjuntivo sólo deben tratarse con fines estéticos y no por miedo a una "degeneración maligna".

68 | NEVOS MELANOCÍTICOS Y MÁCULAS MELÁNICAS

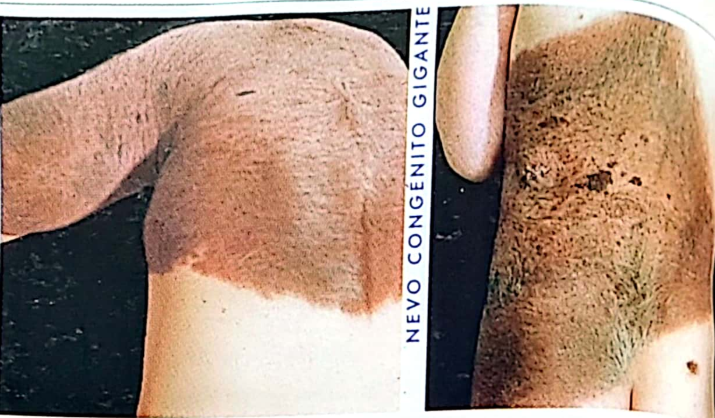
DEFINICIÓN Son hamartomas (los nevos melanocíticos "congénitos") y neoplasias benignas (los nevos melanocíticos "adquiridos") de varios tipos, todos compuestos por melanocitos anormales; se manifiestan por lesiones de diferentes colores, formas y tamaños, entre ellas máculas y manchas, pápulas y placas, y nódulos y tumores.







NEVO CONGÉNITO GIGANTE



68-1 Nevo congénito gigante peludo, de tipo "vestimenta".

68-2 Nevo congénito gigante.



68-3 Nevo congénito gigante con numerosos nódulos y tumores.

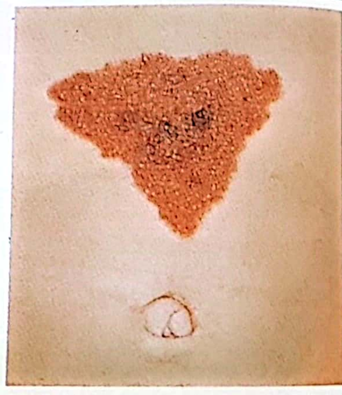


68-4 Nevo congénito gigante piloso, con lesiones grandes y pequeñas.

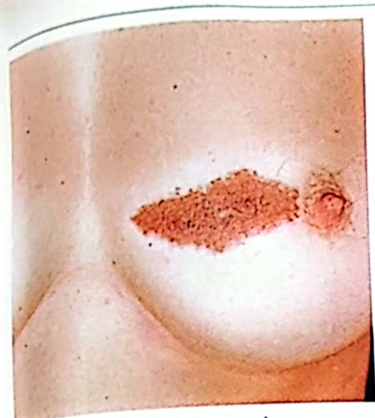
NEVO CONGÉNITO GRANDE



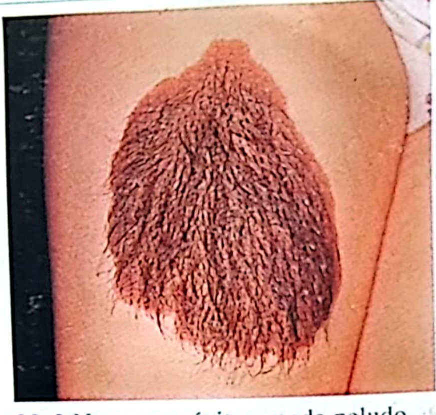
68-5 Nevo congénito grande en el cuero cabelludo.



68-6 Nevo congénito grande de forma piramidal.



68-7 Nevo congénito grande.



68-8 Nevo congénito grande peludo.

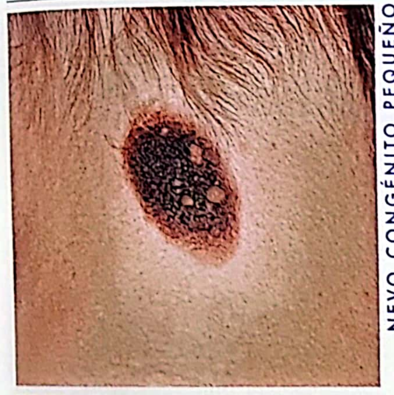


68-9 Nevo congénito grande con halo.

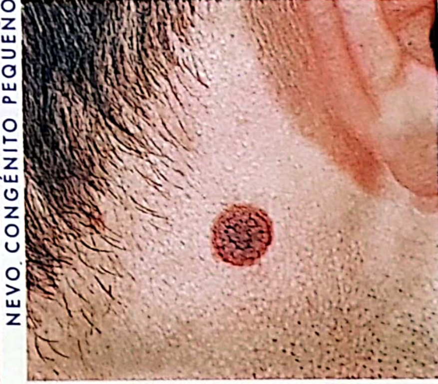


68-10 Nevo congénito grande que porta muchos pelos terminales.

NEVO CONGÉNITO PEQUEÑO



68-11 Nevo congénito grande con papilas prominentes.



68-12 Nevo congénito pequeño con superficie mamelonada.



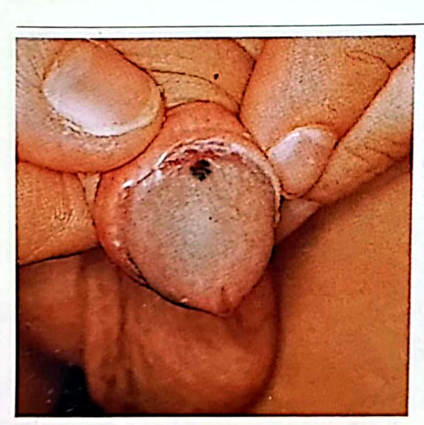
68-13 (a, b) Nevo congénito pequeño de forma peculiar pero de color uniforme.



68-14 Nevo congénito pequeño asimétrico de contorno mellado.



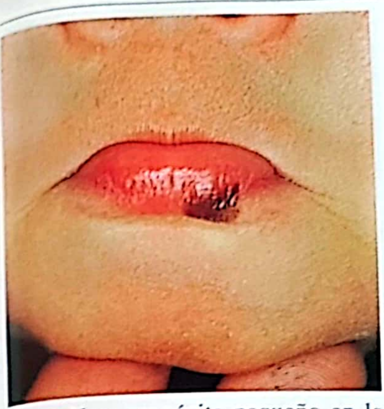
68-15 Nevo congénito pequeño, bien circunscrito y de color uniforme.



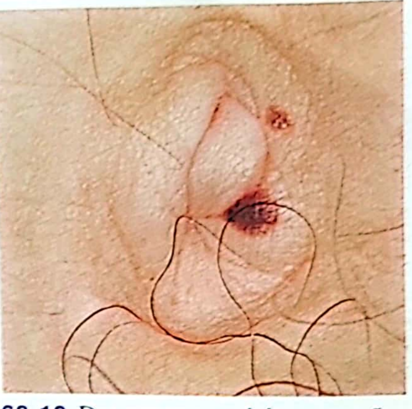
68-16 Nevo congénito pequeño.



68-17 Nevo congénito pequeño.



68-18 Nevo congénito pequeño en la piel y en la superficie mucocutánea.



68-19 Dos nevos congénitos pequeños en el ombligo.



68-20 Nevo congénito pequeño en una palma con líneas finas de pigmento en la periferia.



68-21 Nevo congénito pequeño fusiforme interdigital.

NEVUS SPILUS



68-22 Nevo congénito pequeño con notables muescas en su contorno, en la piel volar.



68-23 Nevo congénito lentiginoso moteado (nevus spilus), caracterizado por pápulas marrones sobre una mancha de color de cervato.



68-24 Nevo congénito lentiginoso moteado (nevus spilus) de gran anchura.



68-25 Nevo congénito lentiginoso moteado.



68-26 Nevo congénito lentiginoso moteado con pápulas sobre una mancha de color de cervato.



68-27 Nevo congénito lentiginoso moteado.



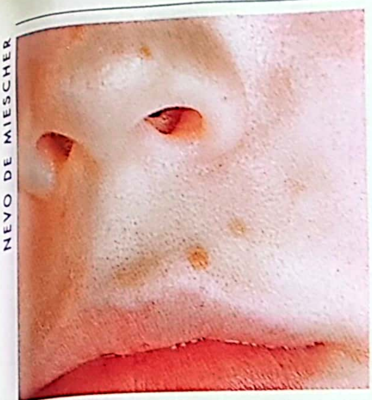
68-28 Nevo congénito lentiginoso moteado con pápulas globosas de nevo de Spitz.

DE DESPUÉS DEL NACIMIENTO

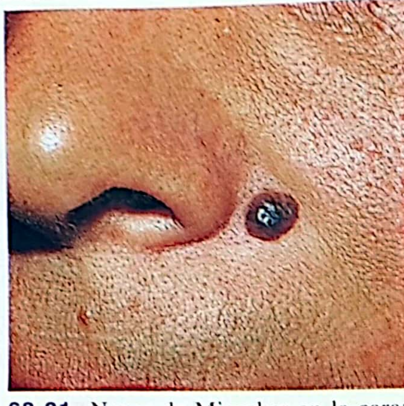


68-29 Nevos de Miescher en forma de numerosas pápulas en la cara.

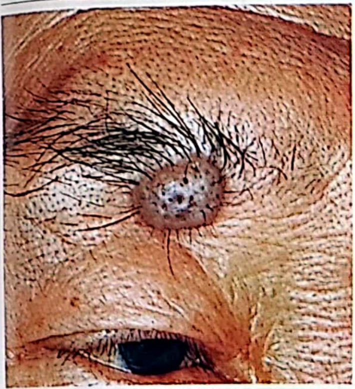
NEVO DE MIESCHER



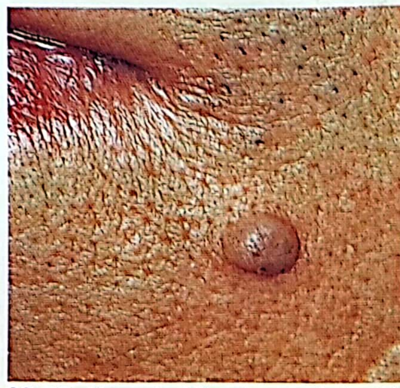
68-30 Nevos de Miescher en un estadio temprano, en el labio superior y en la nariz.



68-31 Nevos de Miescher en la cara: uno pequeño en el labio y otro mayor y más oscuro cerca del pliegue paranasal.

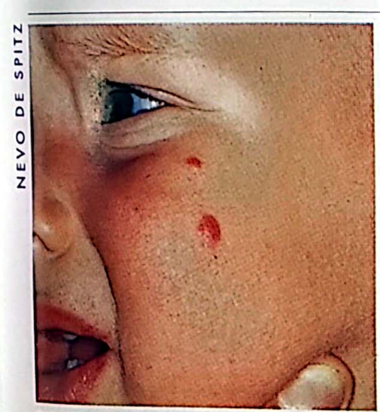


68-32 Nevo de Miescher, que porta pelos terminales, en una ceja.

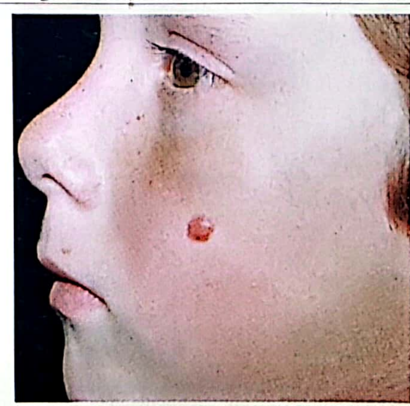


68-33 Nevo de Miescher en la barbilla; la falta de pigmento se debe a su larga vida.

NEVO DE SPITZ



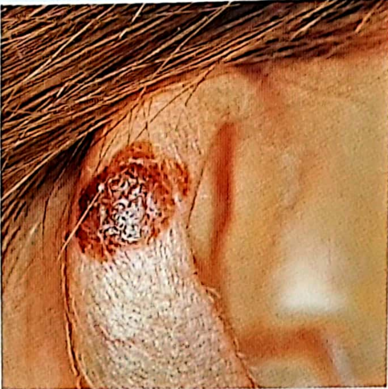
68-34 Dos pápulas rosas de nevo de Spitz en la mejilla.



68-35 Pápula rosa de nevo de Spitz en la mejilla, con un punto marrón en el borde.


68-36 Pápula rosa de nevo de Spitz.


68-37 Pápula marrón de nevo de Spitz con borde festoneado, en la mejilla.

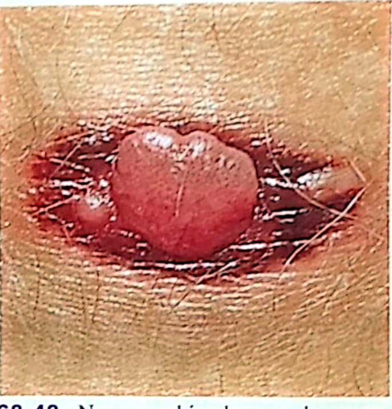

68-38 Pápula de nevo de Spitz con varios tonos de marrón.


68-39 Nódulo marrón de nevo de Spitz.


68-40 Placa negroazulada con borde festoneado, de nevo de Spitz.

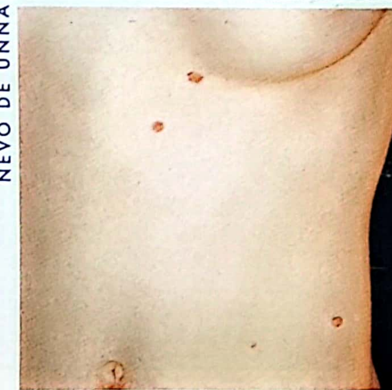

68-41 Nevo combinado, con dos componentes: nevo de Spitz en el centro y nevo congénito superficial común en la periferia.

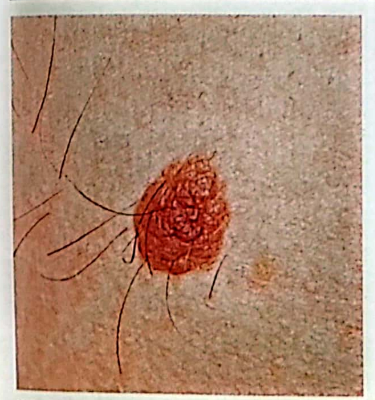

68-42 Nevo de Spitz en forma de placa multilobulada de varios colores y borde festoneado.


68-43 Nevo combinado, con dos componentes: nevo de Spitz sobre todo en el centro y nevo congénito de tipo superficial en la periferia.

NEVO DE UNNA


68-44 Nódulo de nevo de Spitz en un nevo congénito lentiginoso moteado (nevus spilus).


68-45 Pápula marrón de nevo de Unna cerca de la cadera, y tres nevos de Clark.

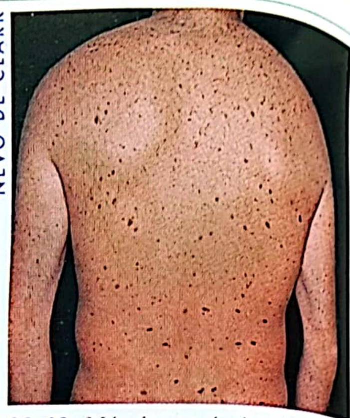

68-46 Pápula marrón con superficie mamelonada, de nevo de Unna.


68-47 Lesión cupuliforme de nevo de Unna en el tronco.



68-48 Pápula en forma de frambuesa de nevo de Unna en el tronco.

NEVO DE CLARK



68-49 Máculas y pápulas de nevo de Clark en un paciente con historia clínica de cuatro melanomas.



68-50 Muchos nevos de Clark y melanoma sésil ulcerado cerca del cuello.



68-51 Nevos de Clark: algunos son máculas y pápulas minúsculas, otros pápulas mayores; también hay una placa.



68-52 Tres nevos de Clark en la espalda.



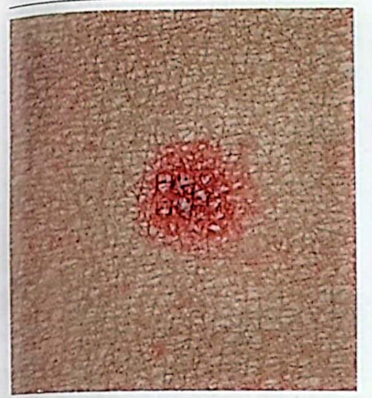
68-53 Nevo de Clark con los pliegues naturales de la piel acusados.



68-54 Nevo de Clark en forma de mácula abigarrada.



68-55 Nevo de Clark de superficie ligeramente mamelonada.



68-56 Nevo de Clark de superficie mamelonada.

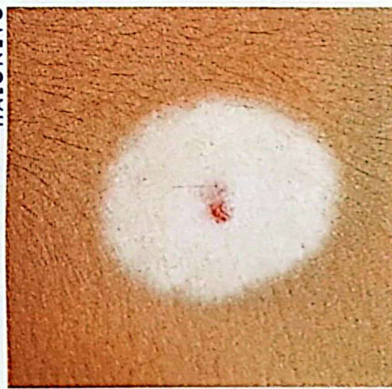


68-57 Nevo de Clark con asimetría relativa, borde nítido y superficie mamelonada.



68-58 Nevos de Clark en diferentes estadios de evolución.

HALONEVO



68-59 Halonevo de tipo Clark con una minúscula pápula central y mancha despigmentada en la periferia.



68-60 (a, b) Halonevos de tipo Clark en distintas fases de lisis, algunos con involución completa.

NEVO MELANOCÍTICO PERSISTENTE



68-61 Un nevo recurrente (persistente) en una cicatriz puede, como en este caso, simular un melanoma.





68-62 Nevo melanocítico recurrente a lo largo de una cicatriz.

NEVO DE OTA

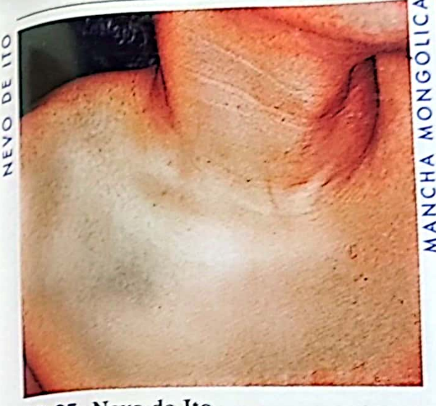


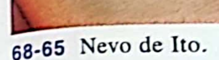
68-63 Nevo de Ota, que afecta a la piel y a la esclerótica.



68-64 Nevo de Ota, que afecta a la piel y a la esclerótica.

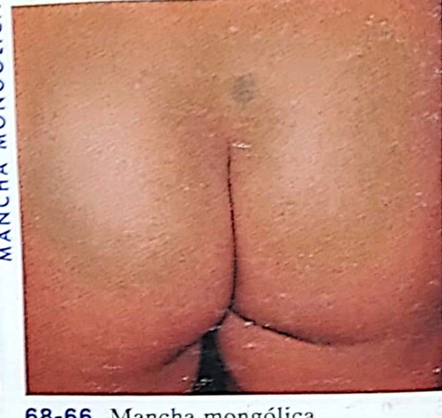
NEVO DE ITO



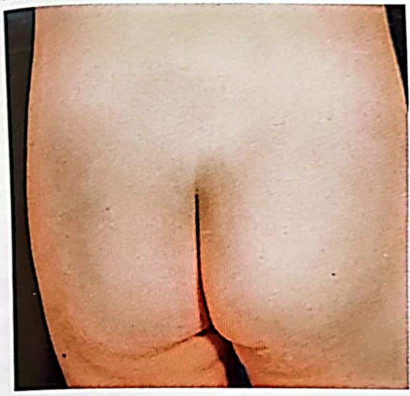


68-65 Nevo de Ito.

MANCHA MONGÓLICA

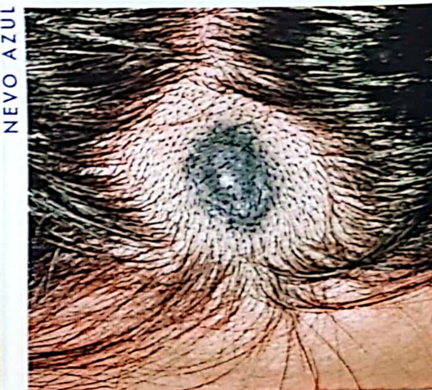


68-66 Mancha mongólica.

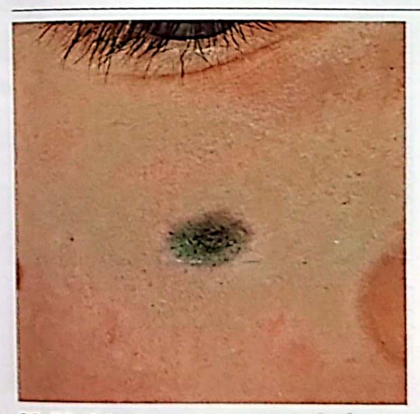


68-67 Mancha mongólica.

NEVO AZUL



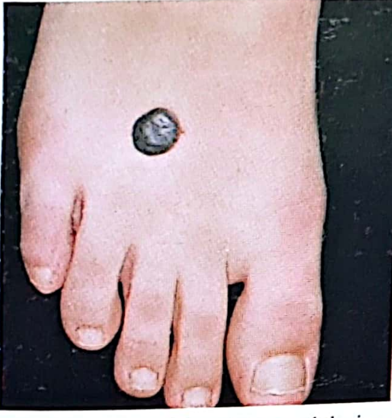
68-68 Nódulo azul.



68-69 Pápula azul.



68-70 Pápula de color marrón azulado.



68-71 Nevo azul en el dorso del pie.



68-72 Nevo azul en forma de diana.

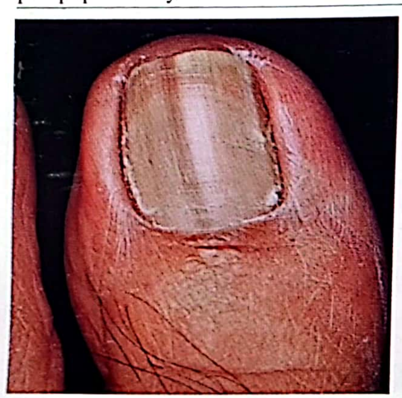


68-73 Nevo azul, de tipo agrupado, consistente en una placa compuesta por pápulas adyacentes.

MÁCULA MELÁNICA



68-74 Franja de mácula melánica, la manifestación más frecuente de melanoniquia estriada.

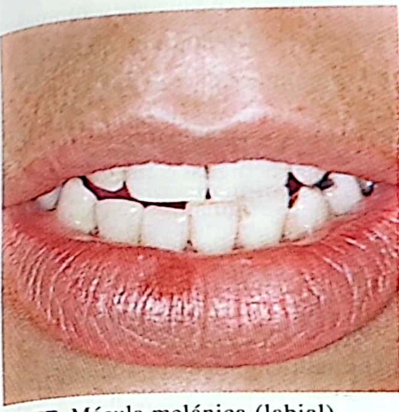


68-75 Mácula melánica en banda (melanoniquia estriada).

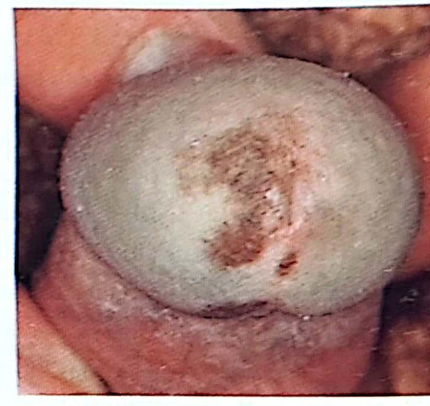


68-76 Mácula melánica (volar).

68 | NEVOS MELANOCÍTICOS Y MÁCULAS MELÁNICAS



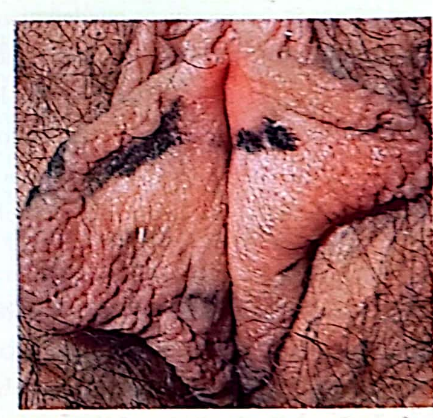
68-77 Mácula melánica (labial).



68-78 Mácula melánica (peneana).



68-79 Mácula melánica (vulvar).



68-80 Mácula melánica (vulvar).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La dermoscopia (dermatoscopia, microscopia de epiluminiscencia) aumenta la capacidad de diferenciar un nevo de un melanoma, así como de distinguir las lesiones pigmentadas, constituidas por melanocitos, de las compuestas por otros tipos de células como queratinocitos pigmentados o estructuras como los vasos sanguíneos.

EVOLUCIÓN Todos los tipos de nevos melanocíticos, ya sean hamartomas como los nevos congénitos gigantes pilosos, ya sean neoplasias benignas como los nevos de Spitz adquiridos, se comportan de forma benigna: se originan, crecen hasta cierto tamaño y, en la práctica, detienen su agrandamiento. Pocas generalizaciones más pueden hacerse acerca de los nevos melanocíticos porque, aparte de haber muchos tipos, son muy distintos unos de otros. Un nevo de Clark, por ejemplo, puede ser plano o ligeramente elevado y habitualmente tiene un tono marrón. Por el contrario, el nevo de Spitz, cuando está plenamente desarrollado, puede ser una placa, un pólipo papilar o una pápula sésil. Los colores de los nevos de Spitz varían mucho, desde el negro de la placa del "tipo pigmentado de células fusiformes" al naranja o rojo de la pápula que se desarrolla rápidamente en los niños. Una pápula de nevo de Miescher o de nevo de Unna es generalmente uniforme de color. En cambio, la mancha salpicada por tenues pápulas de *nevus spilus* es multicolor, con tonos de marrón. Se podrían poner muchos más ejemplos de contrastes.

Los nevos melanocíticos pueden aparecer en cualquier momento de la vida; un nevo de Clark puede manifestarse incluso en la vejez. Una vez aparecido, un nevo tiende a persistir. La idea de que los nevos a menudo desaparecen con el tiempo es errónea; los nevos melanocíticos, con el transcurso del tiempo, se hacen menos pigmentados y, por lo tanto, menos notorios. Pero aparte del halonevo, en el que los linfocitos destruyen a los melanocitos del nevo, los nevos no suelen desaparecer.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El rasgo común de todos los nevos melanocíticos es la presencia de melanocitos anormales, que pueden aparecer en la epidermis, en la dermis, en la grasa subcutánea o en cualquier combinación de estos lugares. En las lesiones plenamente desarrolladas se disponen en grupos redondeados llamados nidos o en agregados alargados denominados fascículos. Según esta definición, el así llamado nevo azul común no se admite como auténtico nevo melanocítico porque ninguno de los melanocitos dendríticos bipolares muy pigmentados que lo componen están dispuestos ni en nidos ni en fascículos; por el contrario, en el denominado nevo azul celular, los melanocitos ovales y fusiformes que lo forman están organizados en fascículos. En la mayoría de las formas de nevos melanocíticos, los melanocitos que los componen poseen núcleos pequeños y monomorfos. En el nevo de Spitz, sin embargo, los núcleos de los melanocitos pueden ser grandes y polimorfos.

Tanto la clínica como la anatomía patológica de todo tipo de nevo melanocítico permiten su diagnóstico específico como tal. Cada uno tiene su propio aspecto distintivo; por ejemplo, el nevo de Miescher facial es cupuliforme y su histopatología muestra un infiltrado cuneiforme de los melanocitos del nevo, que se extiende por gran parte de la dermis, si no por toda ella. En cambio, el nevo de Unna en la clínica se parece a un acrocordón y al microscopio consiste en nidos de melanocitos como los del nevo de Miescher, que se extienden por toda la porción exofítica de la lesión.

Un nevo congénito pequeño (de tipo superficial) se caracteriza porque los melanocitos monomorfos del nevo se centran en los vasos y en los anejos, y por una dispersión de esos melanocitos por los haces de colágeno en la parte superior de la dermis reticular. Por el contrario, un nevo congénito grande (de tipo profundo) incluido el gigante, consiste en un infiltrado denso y difuso de los melanocitos del nevo que se extienden por la dermis reticular, por los septos de la grasa subcutánea y, a veces, por la pared de las venas hipodérmicas. Abreviando, cada tipo de nevo melanocítico (el nevo penetrante profundo, el nevo de Clark, el nevo de Spitz, el *nevus spilus*, el nevo gigante piloso, etc.) tiene sus propias características morfológicas distintivas, y todos ellos se comportan de forma benigna.

La clasificación de los nevos melanocíticos en "congénitos" y "adquiridos" tiene serias limitaciones. Muchos tipos de nevos melanocíticos que cumplen los criterios clínicos e histopatológicos propios de nevo congénito, tal como el nevo congénito lentiginoso moteado (*nevus spilus*), no se hallan presentes en el nacimiento; algunos de ellos aparecen incluso en la pubertad o más tarde. Los nevos de Miescher y de Unna, por ejemplo, cumplen algunos criterios histopatológicos de nevos congénitos, como que ambos presentan melanocitos monomorfos esparcidos entre los haces de colágeno de la dermis reticular, pero ninguno de ellos está presente en el nacimiento.

Algunos dermatólogos y dermatohistotopatólogos se refieren a los nevos que se consideran congénitos y que supuestamente se hallan presentes en el nacimiento, pero que en realidad aparecen después, como "nevos de patrón congénito" o "nevos congénitos tardíos"; estas evasivas terminológicas no son instructivas. Algunas formas de nevos melanocíticos, como el nevo de Spitz, pueden estar presentes en el nacimiento (como lesiones solitarias, agrupadas o segmentarias),

pero la inmensa mayoría de los nevos de Spitz hace su aparición después del nacimiento.

Un melanoma puede desarrollarse en cualquier tipo de nevo melanocítico. No obstante, este fenómeno es infrecuente comparado con los melanomas que se originan de *novo* (es decir, sin la asociación con un nevo existente). Sólo aproximadamente el 20% de los melanomas de los pacientes de raza blanca se presenta asociado a un nevo melanocítico existente, y casi ningún melanoma surge unido a un nevo entre los asiáticos y los africanos. De ello se deduce que cerca del 95% de los melanomas del mundo comienza de *novo* y no en contigüidad a un nevo. El denominado nevo displásico de Clark es el tipo más frecuentemente asociado a melanoma, pero esta circunstancia ocurre probablemente en menos del 0.01% de los nevos de Clark, y puede ser debido a que el nevo de Clark es con diferencia más frecuente que cualquier otro tipo de nevo. Es raro que el melanoma se origine asociado a un nevo de Unna, de Miescher o de Spitz, pero no es infrecuente encontrar un melanoma junto a un nevo congénito de tipo superficial. También es raro el comienzo de un melanoma en un nevo congénito de tipo profundo. Un "nevo azul maligno" es realmente un melanoma que comenzó en un nevo azul existente y un "nevo de Spitz maligno" es en verdad un melanoma que inicialmente se diagnosticó erróneamente de nevo de Spitz.

Las máculas melánicas no tienen relación con los nevos melanocíticos; en aquéllas, los melanocitos, cuyo número está aumentado en la capa basal de la hiperpigmentada epidermis, se disponen exclusivamente en unidades solitarias, nunca en nidos. Dichos melanocitos tienen núcleos pequeños monomorfos y a menudo dendritas finas y prominentes que se observan ventajosamente con la tinción de plata de Fontana-Masson. Los melanocitos son equidistantes unos de otros.

Las máculas melánicas representan un solo proceso patológico, independientemente de que su localización sea en un labio de la boca ("lentigo labial"), en la piel genital ("melanosis de la vulva o del pene"), en la uña ("melanoniquia estriada", que es con mucho la causa más frecuente de franja pigmentada en la uña) o en cualquier otra zona del tegumento. Nunca se ha notificado el desarrollo de un melanoma en contigüidad a una mácula melánica.

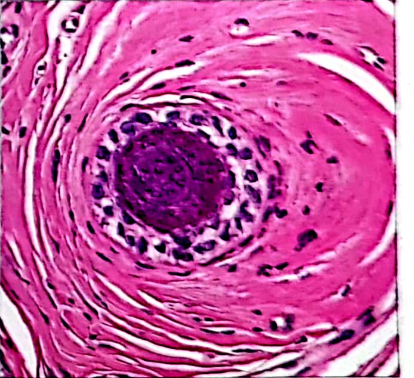
TRATAMIENTO Cualquier lesión pigmentada (incluidos diversos tipos de nevos y las máculas melánicas) que en la clínica pudiera parecer un melanoma debería ser biopsiada, preferiblemente con exéresis completa. Los nevos y máculas melánicas pueden ser extirpados por razones estéticas, mediante una exéresis que también debería ser completa y con márgenes de seguridad estrechos.

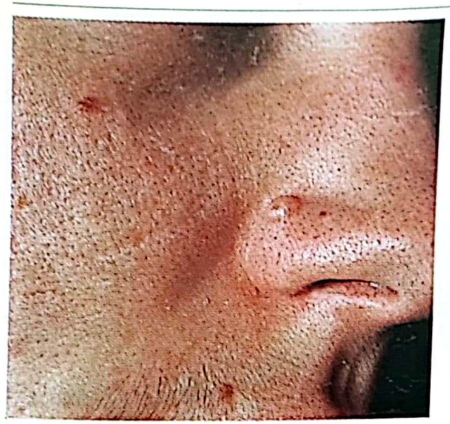
69 | PÁPULA FIBROSA DE LA CARA Y SIMILARES

DEFINICIÓN Es un hamartoma con predominio de elementos foliculares, que se presenta con una pápula sólida del color de la piel. Generalmente aparece en la nariz pero puede hacerlo en cualquier lugar de la cara. Cuando es única, o son pocas, la lesión se denomina "pápula fibrosa"; cuando hay innumerables pápulas en la cara de un paciente con esclerosis tuberosa, la afección se llama "adenoma sebáceo".








69-1 Pápula cupuliforme de superficie lisa y color de la piel: pápula fibrosa del ala de la nariz.


69-2 Pápulas agrupadas de superficie lisa de adenoma sebáceo.


69-3 Innumerables pápulas de superficie lisa de adenoma sebáceo.


69-4 Pápula en el dedo de la mano (fibroma digital adquirido).

EVOLUCIÓN Una vez que una o varias pápulas fibrosas aparecen en la cara, están destinadas a mantenerse durante toda la vida. Lo mismo ocurre con los cientos, o miles, de pápulas fibrosas de la dolencia conocida como adenoma sebáceo, que es uno de los componentes del acrónimo "epiloia", término mnemotécnico para representar la tríada *epilepsy, low intelligence, adenoma sebaceum* (epilepsia, poca inteligencia, adenoma sebáceo).

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Hay muchas falsedades sobre la pápula fibrosa de la cara. Cuando fue descrita por primera vez se dijo que no era más que un nevo melanocítico que había sufrido una regresión. Aunque este punto de vista todavía se expresa por los autores de algunos libros de texto actuales, es una opinión ya desacreditada, porque es errónea; no existe relación entre la pápula fibrosa y un nevo melanocítico. Tampoco es un mero "angiofibroma", como también se ha propuesto, ni un nevo del tejido conjuntivo como otros aseguran.

La pápula fibrosa es un hamartoma en el que predominan los elementos foliculares. La pápula se caracteriza por folículos anormales; por ejemplo, en vez de folículos vellosos, característicos de la cara, los folículos son terminales. Los folículos, en lugar de estar orientados casi perpendicularmente a la superficie cutánea, como es lo normal, adoptan orientaciones peculiares como casi paralela a la superficie cutánea o incluso se invierten. Algunas veces los folículos de una pápula fibrosa son extraños, presentando, por ejemplo, un enorme bulbo con una gigante papila adyacente. Además de las alteraciones de los propios folículos, a menudo hay un notable agrandamiento de la vaina perifolicular, un fenómeno que a H. Pinkus le sugirió el nombre de "fibroma perifolicular".

Gran parte de la pápula se compone de haces de colágeno alterados, junto a un crecido número de fibrocitos; muchos de éstos son binucleares o multinucleares y contienen abundante citoplasma en forma de estrella. Los vasos están muy dilatados. En la epidermis puede haber un número mayor de melanocitos solitarios dispuestos en la capa basal pero, aunque pueden ser grandes, son monomorfos y equidistantes. Exactamente las mismas características que tipifican a la pápula fibrosa de la cara se observan en las pápulas del adenoma sebáceo. A propósito, el término "adenoma sebáceo" es equívoco; esta dolencia, que es un hamartoma folicular, no es ni adenomatoso ni sebáceo.

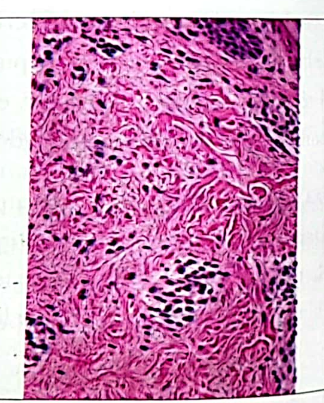
TRATAMIENTO En el caso de una o pocas pápulas fibrosas, puede realizarse una extirpación por afeitado o una combinación de curetaje y electrocauterización. Para las lesiones de adenoma sebáceo pueden emplearse la cirugía con láser o la dermabrasión.

70 | PÁPULAS Y PLACAS URTICARIALES PRURIGINOSAS DEL EMBARAZO

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio de mujeres embarazadas cerca del término, constituido por pápulas y placas urticariales, sobre todo en el tronco, especialmente asociadas a estrías atróficas; las lesiones desaparecen poco después del parto.



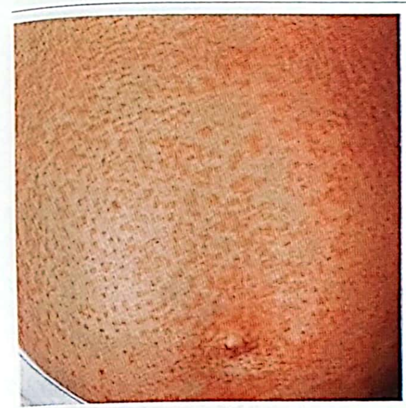


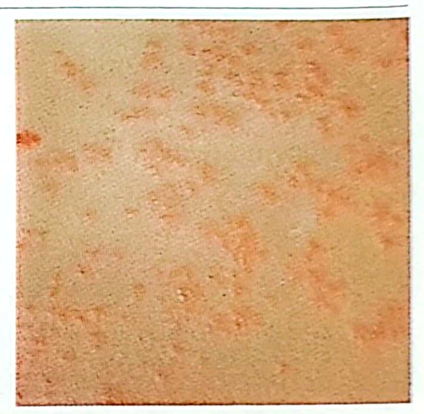






70-1 (a, b) Pápulas y placas en el abdomen distendido de una mujer en el último trimestre del embarazo. Las lesiones son más prominentes en las estrías.





70-2 (a, b) Pápulas acuminadas, algunas aisladas y otras agrupadas.





70-3 (a, b) Poco después del parto, las pápulas comienzan a desvanecerse y adquieren el color de la piel antes de desaparecer completamente.

EVOLUCIÓN Las pápulas y placas urticariales que caracterizan a este trastorno de la fase terminal de la gestación duran muchos días pero desaparecen poco después del parto, como la propia enfermedad.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Sólo hay dos enfermedades cutáneas inflamatorias principales en el embarazo: el herpes gestacional y las pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo. Ambas son muy distintas; la primera es fundamentalmente una enfermedad ampollosa subepidérmica que tiene muchas similitudes morfológicas con el penfigoide ampolloso, mientras que la segunda es básicamente una dermatitis perivascular superficial e intersticial, que puede estar asociada a espongiosis, aunque no bastante como para que se formen vesículas. Los eosinófilos son muy abundantes en el herpes gestacional, pero son habitualmente pocos en las pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo.

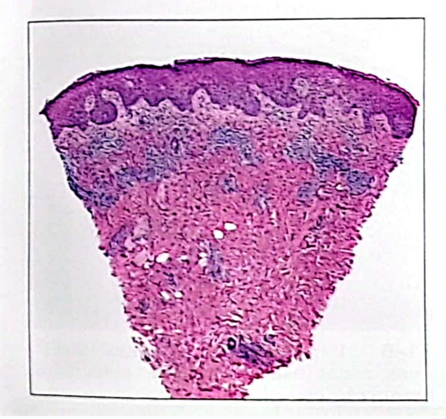
La causa y el mecanismo de las pápulas y placas urticariales pruriginosas del embarazo se desconocen pero, como su nombre indica, la enfermedad está claramente relacionada con acontecimientos cercanos al final de la gestación.

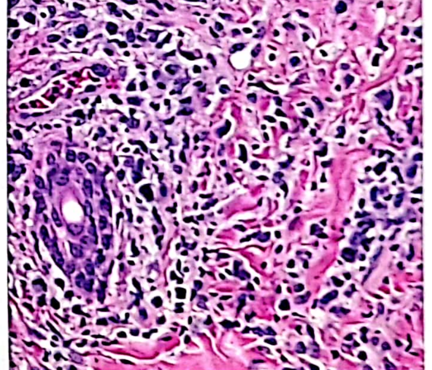
TRATAMIENTO El prurito suele aliviarse con una loción calmante tópica o crema de hidrocortisona, pero las pacientes con una erupción extensa pueden requerir pequeñas dosis de corticoesteroides sistémicos.

71 | PAPULOSIS LINFOMATOIDE

DEFINICIÓN Es un tipo de linfoma caracterizado sobre todo por pápulas (algunas purpúricas) que pueden ulcerarse y que se curan con cicatriz; las lesiones van y vienen durante años y finalmente desaparecen o, a veces, se hacen nodulares e incluso tumorales; lo último indica la probable afectación linfomatosa de algunos órganos, además de la piel.







DISTRIBUCIÓN

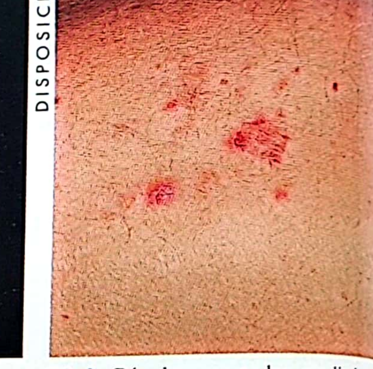


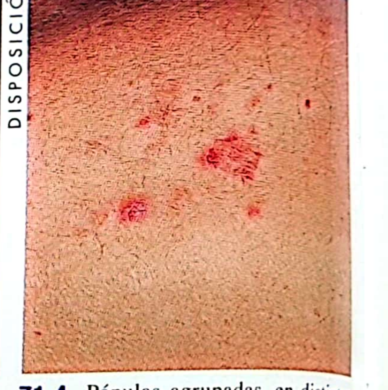
71-1 Pápulas diseminadas.

71-2 Pápulas.

71-3 Pápulas y tenues papulovesículas.

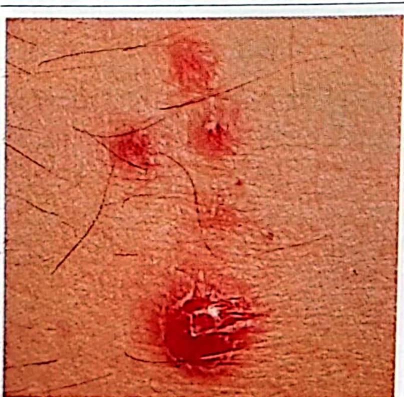
DISPOSICIÓN





71-4 Pápulas agrupadas, en distintos estadios de evolución.

LESIONES ELEMENTALES



71-5 Grupo de pápulas; la más antigua es la mayor y escamosa.



71-6 Pápulas en diferentes fases: lisas, escamosas o ulceradas con costra hemorrágica.

71-7 Pápulas con costras hemorrágicas.



71-8 Pápula de superficie lisa, con descamación periférica.

71-9 Pápula escamosa.



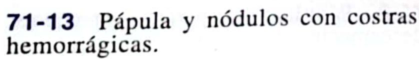
71-10 Pápula escamocostrosa.



71-11 Pápula escamosa.



71-12 Pápula con escamocostra prominente.

71-13 Pápula y nódulos con costras hemorrágicas.



71-14 Pápulas de superficie lisa y máculas pigmentadas; las últimas son lesiones involucionadas.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA La tinción inmunohistopatológica de cortes de tejido consigue demostrar linfocitos T grandes CD30 positivos.

EVOLUCIÓN Las pápulas de papulosis linfomatoide pueden durar unas semanas e involucionar sin residuo apreciable. En cambio, si las pápulas se ulceran, se mantienen durante meses y se curan con cicatrices. La enfermedad en sí puede desvanecerse en meses, pero en algunos pacientes se prolonga durante decenios: a medida que unas lesiones se resuelven, aparecen otras nuevas. Un signo de peor pronóstico es el crecimiento de las pápulas, con formación de nódulos e incluso tumores. Esta circunstancia implica que el linfoma puede ya ser detectable en órganos internos además de en la piel; pero aun así, los pacientes parecen vivir en armonía con su enfermedad en lugar de morir por su causa.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La papulosis linfomatoide, como la micosis fungoide, es un linfoma generalizado cuya afectación de órganos internos al principio es tan insignificante que no es ni percibida ni detectada. La mayor parte de las personas con la enfermedad se halla aparentemente bien durante toda la vida y muere por causas no relacionadas. En realidad, las pápulas de papulosis linfomatoide, incluso las que aparecen y desaparecen durante años, suelen curarse sin apenas residuo: una alteración pigmentaria o, como mucho, una cicatriz.

El buen estado de los pacientes con papulosis linfomatoide tras aproximadamente una veintena de años fue lo que impulsó a MacCauley a considerarla una enfermedad seudomaligna. En su publicación original sobre el tema en 1968 afirmó que, a pesar de que en las pápulas había invariablemente linfocitos extraordinariamente anormales, el trastorno era parecido al queratoacantoma. Después ha quedado claro que el queratoacantoma es en realidad un tipo de carcinoma espinocelular y que la papulosis linfomatoide es verdaderamente una forma de linfoma.

Las pápulas de papulosis linfomatoide están compuestas por infiltrados dérmicos cuneiformes constituidos en parte por linfocitos extraordinariamente anormales, perivasculares e intersticiales. Es frecuente que algunos de los linfocitos anómalos estén en mitosis. Los linfocitos anormales están acompañados a menudo de linfocitos pequeños, células plasmáticas, neutrófilos y eosinófilos, pero a veces monopolizan el infiltrado. La dermis papilar puede estar edematosa y puede haber vesículas tanto epidérmicas como subepidérmicas. Cuando una lesión se ulcera, sobreviene una fibrosis en la parte superior de la dermis.

Las lesiones de papulosis linfomatoide a veces coinciden con lesiones características de otros linfomas como la micosis fungoide y la enfermedad de Hodgkin. La primera, sin embargo, además de presentar una clínica y anatomía patológica diferentes de estos otros dos linfomas, se debe a linfocitos que expresan el antígeno CD30.

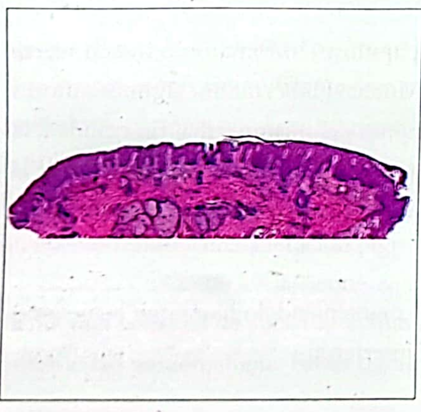
A pesar de las diferencias clínicas, anatomopatológicas e inmunocitoquímicas entre la papulosis linfomatoide, la micosis fungoide y la enfermedad de Hodgkin, el hecho de que a veces concurran en un mismo paciente, aunque infrecuentemente, indica que están relacionadas. Parece ser que un mismo proceso linfomatoso puede manifestarse de forma diferente, en su forma e inmunocitoquímica, y según su expresión tener nombres diferentes, como papulosis linfomatoide, micosis fungoide y enfermedad de Hodgkin. Es probable que algunos de los procesos linfomatosos que ahora se conocen con otros nombres también se hallen relacionados.

Ya que las lesiones elementales de papulosis linfomatoide tienen cierta semejanza con las de la enfermedad de Mucha-Habermann, algunos autores mantenían que ambas eran simples variaciones del mismo tema. En realidad, la enfermedad de Mucha-Habermann es un proceso inflamatorio, a diferencia de la papulosis linfomatoide, que es un proceso linfomatoso. No hay ninguna relación entre las dos enfermedades.

TRATAMIENTO Puede emplearse el PUVA, manteniéndolo hasta que las lesiones dejen de aparecer, el metotrexato oral o el interferón.

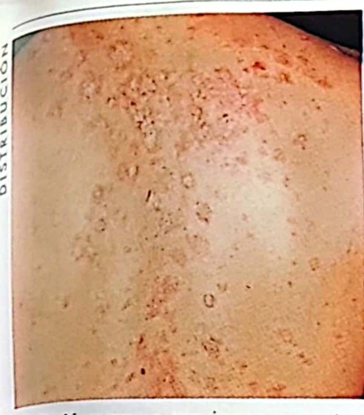
DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria ampollosa en la que la acantólisis sucede en la parte superior del estrato espinoso o en el estrato granular de la epidermis; se producen vesiculoampollas flácidas, que se convierten en erosiones y costras, acompañadas de eritema. Cuando lo que más se afecta es el tronco, la afección se denomina "pénfigo foliáceo"; cuando lo más afectado es la cara y la parte superior del pecho se llama "pénfigo eritematoso". La misma enfermedad en Brasil, donde es endémica, se designa *"fogo selvagem"*.







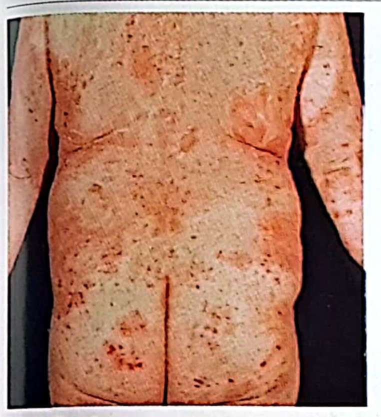
DISTRIBUCIÓN



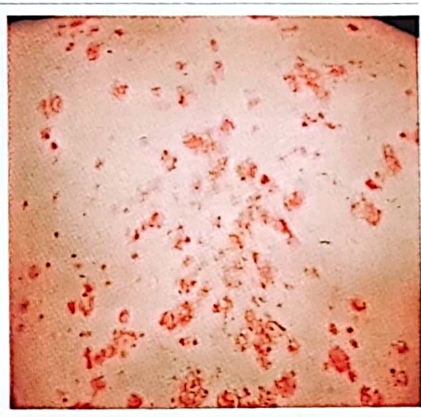
72-1 Numerosas erosiones y costras de pénfigo foliáceo.



72-2 Erosiones y costras de pénfigo foliáceo diseminadas.



72-3 Erosiones, costras y escamas de pénfigo foliáceo diseminadas.



72-4 Máculas eritematosas, placas, vesículas y erosiones costrosas de pénfigo foliáceo.



72-5 Erosiones concurrentes y escamas de pénfigo foliáceo.



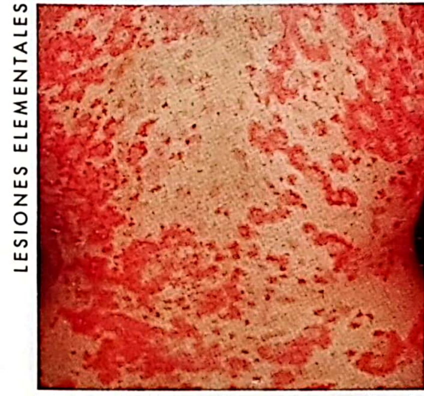
72-6 Erosiones y costras hemorrágicas de pénfigo eritematoso en una cara cushingoide.



72-7 Erosiones y costras de pénfigo foliáceo en el tronco y mamas.



72-8 Una placa reepitelizada, antiguamente erosionada, cubierta por escamocostras, representa una lesión en curación de pénfigo foliáceo.



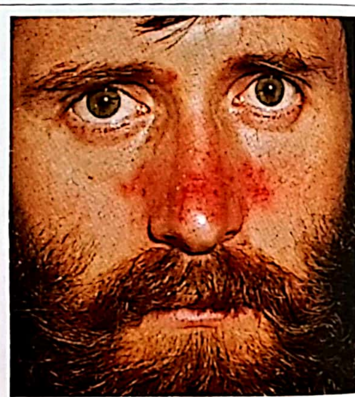
72-9 Pápulas y placas erosionadas de pénfigo foliáceo.



72-10 Vesículas, erosiones y escamocostras de pénfigo foliáceo.

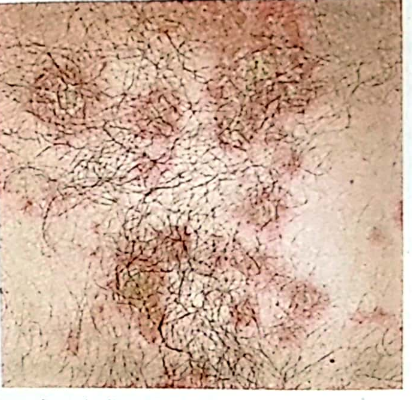


72-11 Costras, escamas y máculas hiperpigmentadas de pénfigo foliáceo.



72-12 Erosiones con distribución similar al lupus eritematoso discoide; de ahí el nombre de "pénfigo eritematoso".





72-13 (a, b) Erosiones, costras y escamas de pénfigo foliáceo.

VARIANTES



72-14 Pústulas agrupadas y erosiones de pénfigo IgA (variante subcórnea).

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA La técnica de la inmunofluorescencia en cortes de tejido fresco de criostato permite la detección de inmunoglobulinas en los espacios intercelulares.

EVOLUCIÓN La lesión primitiva de pénfigo foliáceo es una vesícula o ampolla flácida. Más tarde, ésta se rompe y aparece una erosión. Posteriormente la erosión se cubre por una costra que, cuando se desprende, deja como residuo una mácula hiperpigmentada. El proceso del pénfigo foliáceo dura muchos años y, a menudo, toda la vida. El ritmo de aparición de nuevas lesiones es imprevisible, pero sí es predecible la curación de las lesiones.

INTEGRACIÓN: UNIFACIÓN DE CONCEPTOS El pénfigo foliáceo es una enfermedad diferenciada, en la que se forma una vesícula o ampolla a consecuencia de una acantólisis en la parte superior de la epidermis viable, es decir, en la parte superior del estrato espinoso o en el estrato granular. En la vesícula o ampolla se observan células acantolíticas. En los días siguientes la vesícula o ampolla pasa a situarse inmediatamente por debajo del estrato córneo, o sea, se hace subcórnea. Cuando las lesiones de pénfigo foliáceo, que se localizan preferentemente en el tronco, afectan sobre todo a la cara y a la zona descubierta del pecho, el trastorno se conoce como pénfigo eritematoso (síndrome de Senear-Usher). Hay un tipo de pénfigo foliáceo que se presenta de forma endémica especialmente en algunas zonas de Brasil, en otras partes de Suramérica y en Centroamérica, que afecta a niños y a adultos, conocido como *fogo selvagem* (fuego salvaje). Las observaciones histopatológicas del pénfigo eritematoso y del *fogo selvagem* son idénticas a las del pénfigo foliáceo, de forma que todos parecen deberse al mismo proceso patológico, aunque posiblemente por causas diferentes.

El término "pénfigo", así como los de "nevo", "reacción de tipo '-ide'" y "seudopelada", son confusos porque se utilizan para enfermedades distintas y no relacionadas. Literalmente, pénfigo significa vesícula o ampolla. La enfermedad de Hailey-Hailey es una enfermedad ampollosa no relacionada en absoluto con el pénfigo foliáceo ni con ninguna otra enfermedad llamada pénfigo; fue originariamente denominada "pénfigo familiar benigno crónico", y todavía hoy se hace referencia a ella con frecuencia con ese apelativo. El pénfigo foliáceo es muy distinto del pénfigo vulgar en casi todos los aspectos, incluso en la inmunopatología: en el primero los anticuerpos se dirigen contra la desmogleína 1 y la placoglobina, y en el segundo lo hacen contra la desmogleína 3 y la placoglobina. El pénfigo vegetante es simplemente la acumulación de lesiones de pénfigo vulgar vegetantes y de larga duración. El pénfigo neonatal es el síndrome de la escaldadura estafilocócica, el pénfigo del carnicero también es una infección estafilocócica y el pénfigo paraneoplásico no es básicamente una enfermedad ampollosa, sino una dermatitis de la interfaz que se desarrolla a consecuencia de un carcinoma o un linfoma en un órgano interno. En resumen, todas las enfermedades conocidas como pénfigo son muy distintas unas de otras, en la clínica, en la histopatología y en la biología.

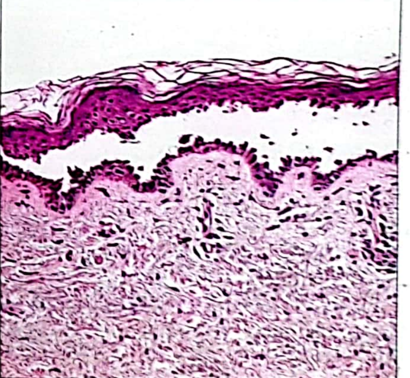
TRATAMIENTO Cuando las lesiones están diseminadas están indicados los corticoesteroides sistémicos a dosis similares a las usadas en el tratamiento del pénfigo vulgar.

73 | PÉNFIGO VULGAR

DEFINICIÓN Es una enfermedad ampollosa de la piel y de las mucosas; en la piel se presenta primero con ampollas flácidas que pronto se erosionan, y en las mucosas con erosiones, costras hemorrágicas, o ambas. Si es diseminado y no se trata puede ser fatal.



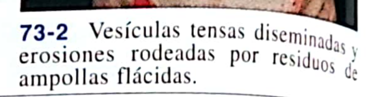




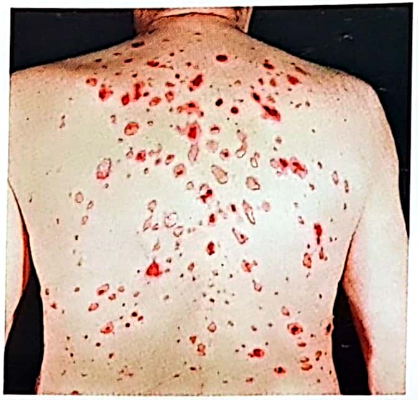
DISTRIBUCIÓN

73-1 Erosiones y costras hemorrágicas diseminadas.





73-2 Vesículas tensas diseminadas y erosiones rodeadas por residuos de ampollas flácidas.





73-3 (a, b) Vesículas, ampollas, erosiones y costras hemorrágicas diseminadas.



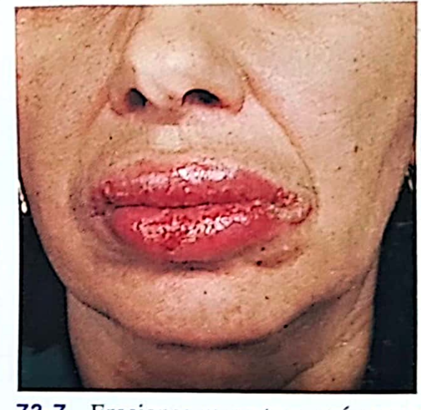
73-4 Erosiones diseminadas y gruesas escamocostras.



73-5 Erosiones.



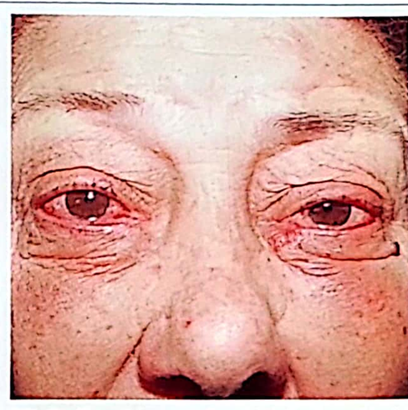
73-6 Erosiones y costras hemorrágicas en la nariz y en los labios.



73-7 Erosiones y costras, así como lesiones vegetantes.

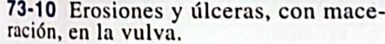


73-8 Erosiones y signos de maceración en la mucosa yugal.



73-9 Erosión en el párpado izquierdo y conjuntivitis bilateral.





73-10 Erosiones y úlceras, con maceración, en la vulva.

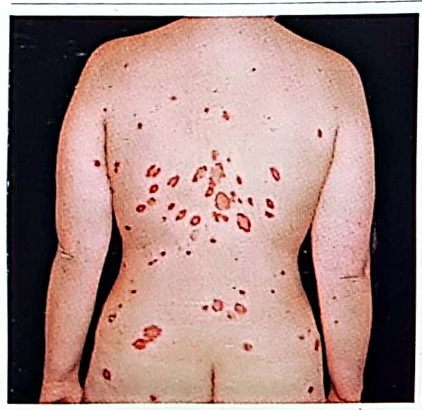


73-11 Erosiones con bordes mellados.

73-12 Manchas hiperpigmentadas con pápulas urticariales en la periferia.



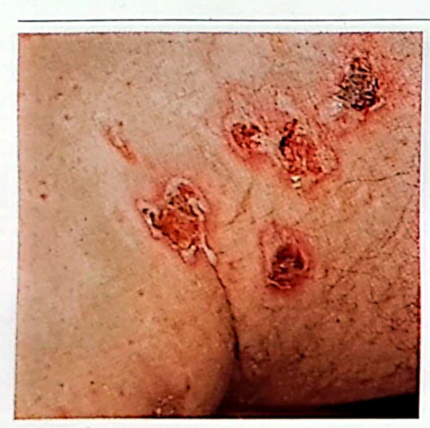
73-13 Erosiones y costras hemorrágicas.



73-14 Placas erosionadas, algunas con forma anular y arqueada.



73-15 Pápulas y placas urticariales.



73-16 Vesiculoampollas flácidas en el borde de erosiones, y ulceraciones cubiertas por costras hemorrágicas.



73-17 Vesícula y ampollas flácidas con erosiones.



73-18 Erosiones y costras.



73-19 Vesiculoampollas flácidas, erosiones y costras.



73-20 Vesícula y ampolla flácidas.



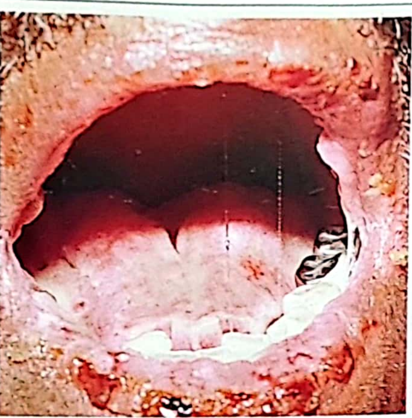
73-21 Vesículas flácidas y erosiones.

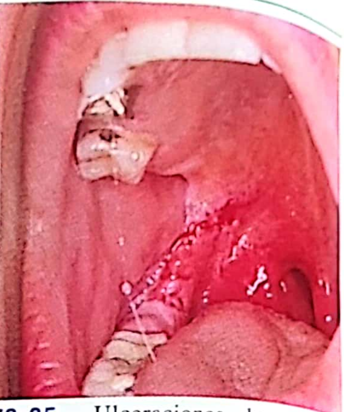


73-22 Gran erosión, con costras y signos de reepitelización.



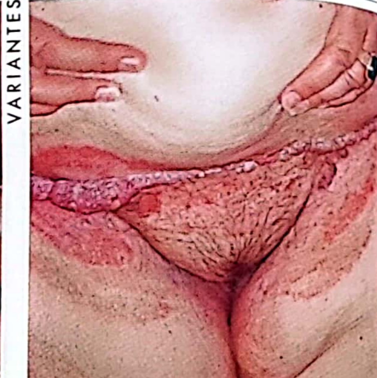
73-23 Ampollas flácidas, erosiones cubiertas por costras y manchas pigmentadas, las últimas signo de lesiones completamente resueltas.


73-24 Erosiones y costras en los labios y en la mucosa yugal.


73-25 Ulceraciones de contorno mellado en la mucosa yugal y en el reborde gingival.

VARIANTES


73-26 Erosiones y costras.


73-27 Vegetaciones en los pliegues intertriginosos (pénfigo vegetante, o sea, lesiones vegetantes en zonas de ampollas previas).


73-28 Erosiones y costras, algunas hemorrágicas, en la cara y en los labios.


73-29 Vesiculoampollas flácidas, y erosiones costrosas.

OTRA ENFERMEDAD


73-30 Placa de alopecia de superficie papilar y costrosa.


73-31 Erosiones y costras hemorrágicas de pénfigo paraneoplásico.


73-32 Ampollas y costras palmares en un paciente con pénfigo paraneoplásico.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Las técnicas de inmunofluorescencia directa e indirecta muestran anticuerpos IgG contra la superficie celular de los queratinocitos.

EVOLUCIÓN Las lesiones de pénfigo vulgar se presentan desde el principio con vesiculoampollas generalmente flácidas. Habitualmente, las lesiones cutáneas se curan con dificultad y pueden mantenerse erosionadas durante semanas o meses antes de su reepitelización. Ese carácter recalcitrante es todavía mayor en las lesiones mucosas, sobre todo en las de la cavidad bucal, por estar sujetas a los efectos de la masticación.

Antes de la introducción de los corticoesteroides parenterales el pénfigo vulgar solía durar toda la vida, y a menudo resultaba fatal. Actualmente no suele ser mortal porque la administración sistémica de corticoesteroides es capaz de controlar la

enfermedad en la mayoría de los pacientes. A pesar de todo, los efectos secundarios de los propios corticoesteroides pueden aumentar mucho la morbilidad.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Tanto en la piel como en las mucosas, las vesículas y ampollas de pénfigo vulgar se deben a acantólisis, un proceso por el que las células epiteliales se separan entre sí y se redondean. Los hallazgos histopatológicos, igual que los clínicos, permiten el diagnóstico con especificidad. Las vesículas y ampollas se producen encima de la capa basal; usualmente, en su interior solamente hay unas pocas células acantolíticas. La mayor parte de la epidermis es cohesiva y, como el proceso ocurre con rapidez, no hay alteraciones en la capa córnea. El proceso acantolítico afecta no solamente a la epidermis sino también a las estructuras epiteliales de los anejos, extendiéndose a veces a todo lo largo del folículo y hasta los lóbulos de las glándulas sebáceas.

El mecanismo de formación de la vesícula o ampolla se cree debido a la acción de los anticuerpos contra componentes de los desmosomas, situados entre los queratinocitos de la epidermis, del epitelio anexial y del epitelio de las mucosas. Los antígenos del pénfigo son complejos moleculares de los desmosomas, que son importantes organelas para la adhesión entre las células. Los antígenos del pénfigo vulgar son la desmogleína 3 (una glicoproteína de 130 kD) y la placoglobina (una proteína de placa de 85 kD).

El pénfigo vulgar es un proceso patológico específico y distintivo. Debe ser distinguido de todas las demás enfermedades asociadas a la palabra pénfigo, como el pénfigo foliáceo (y su variante el pénfigo eritematoso), el pénfigo neonatal (que es el síndrome de la escaldadura estafilocócica), el pénfigo del carnicero (que era una piodermia fulminante) y el pénfigo paraneoplásico (que es una dermatitis de la interfaz con muy pocas células acantolíticas). Estas cuatro afecciones, a pesar de contener la palabra "pénfigo" en su denominación, no tienen relación con el pénfigo vulgar.

TRATAMIENTO Al principio son necesarias grandes dosis de corticoesteroides orales, que deben mantenerse hasta que cese la aparición de nuevas ampollas, para después continuar con una pequeña dosis de mantenimiento. También pueden administrarse fármacos inmunosupresores como la azatioprina, añadidos a los corticoesteroides sistémicos, para obtener la remisión. Métodos alternativos son la ciclofosfamida, las sales de oro, el micofenolato mofetilo, la plasmaféresis, las inmunoglobulinas intravenosas y los pulsos de dexametasona combinados con ciclofosfamida.

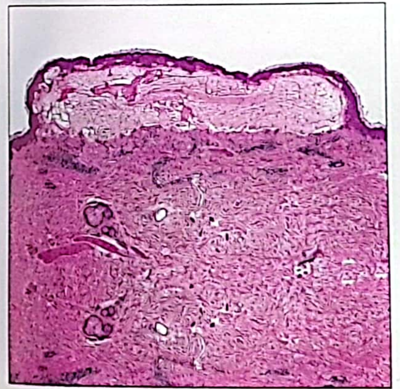
Los pacientes con pénfigo vulgar deben ser estrecha y cuidadosamente controlados para advertir cualquier efecto secundario de los corticoesteroides sistémicos.

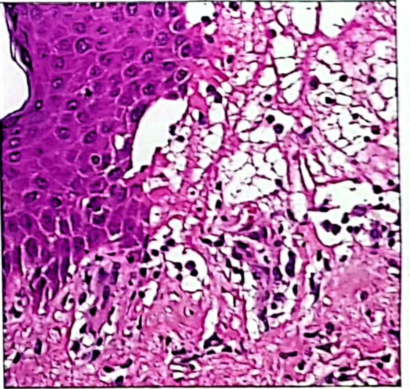
74 | PENFIGOIDE AMPOLLOSO Y HERPES GESTACIONAL

PENFIGOIDE AMPOLLOSO

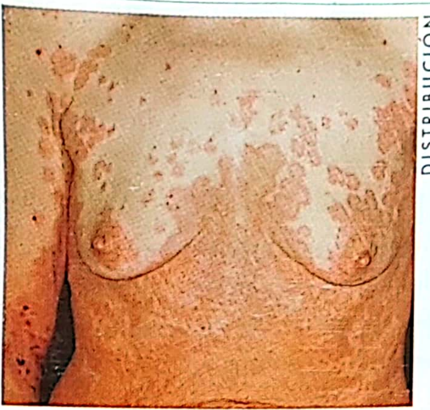
DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria que aparece en edades avanzadas; los signos incluyen máculas y manchas eritematosas diseminadas, pápulas y placas urticariales, y vesículas y ampollas; las dos últimas suelen surgir de placas urticariales. La causa es desconocida pero el mecanismo parece ser inmunitario, en respuesta a anticuerpos que actúan contra los antígenos del penfigoide ampolloso.







DISTRIBUCIÓN


74-1 Pápulas urticariales, placas con formas arqueada, anular y policíclica, vesículas erosionadas y costra hemorrágicas.


74-2 Pápulas y placas urticariales, con signos de excoriación.

CONFIGURACIÓN

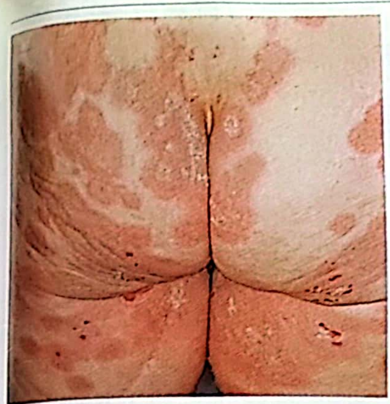

74-3 Pápulas y placas urticariales con bordes festoneados, vesículas, ampollas y erosiones.


74-4 Placas urticariales con patrón arqueado, anular y ondulado.

LESIONES ELEMENTALES


74-5 Pápulas y placas urticariales, y ampollas.


74-6 Placas urticariales redondeadas y policíclicas, algunas con tensas vesículas en su superficie.


74-7 Pápulas y placas urticariales, algunas con tensas vesículas y erosiones.


74-8 Pápulas y placas urticariales redondeadas y policíclicas.


74-9 Tensas vesículas y una ampolla, resultado de la concurrencia de vesículas; costras y escamas.


74-10 Vesículas y ampollas sobre base eritematosa urticarial.


74-11 Vesículas, ampollas, costras e hiperpigmentación postinflamatoria.


74-12 Vesículas tensas, erosiones y costras.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La inmunofluorescencia directa de la piel que rodea a la lesión muestra una banda lineal de IgG y C3 en la membrana basal epidérmica. En el 70% de los pacientes con penfigoide ampolloso la inmunofluorescencia indirecta revela anticuerpos circulantes IgG antimembrana basal.

EVOLUCIÓN Algunos pacientes con penfigoide ampolloso tienen pápulas y placas urticariales durante meses antes de que aparezca una sola vesícula o ampolla. La mayor parte de los pacientes, en cambio, desarrolla lesiones, tanto urticariales como ampolladas, desde el principio. Generalmente, la enfermedad tiende a empeorar con el tiempo en cuanto a la extensión de la distribución de las lesiones, el número de ellas y el tamaño de las ampollas. A pesar de que la enfermedad puede aparecer y desaparecer, si no es tratada habitualmente se mantiene durante toda la vida del paciente.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El penfigoide ampolloso es un proceso patológico diferenciado que se manifiesta por pápulas y placas urticariales, así como por vesículas y ampollas subepidérmicas repletas de eosinófilos. Aunque las lesiones de herpes gestacional son fundamentalmente las mismas, la distribución y configuración son distintas. Lo mismo ocurre con la edad de los pacientes; el penfigoide ampolloso fue conocido inicialmente como "enfermedad ampollosa del anciano". El mecanismo del penfigoide ampolloso es inmunitario; supuestamente, la enfermedad se debe a la interrupción de la adhesión de los queratinocitos basales con la membrana basal, causada por los autoanticuerpos que se unen a los antígenos del penfigoide ampolloso, implicados en la adhesión entre los queratinocitos basales y la membrana basal. Los antígenos son el antígeno 1 del penfigoide ampolloso (BPAG1, de 230kD), perteneciente a la familia de genes que incluye a la desmoplaquina, y el antígeno 2 del penfigoide ampolloso (BPAG2 o colágeno de tipo VII, de 180kD).

TRATAMIENTO Se emplean corticoesteroides orales a grandes dosis, que después se reducen hasta dosis de mantenimiento. Pueden asociarse inmunosupresores (azatioprina). Para los pacientes que no responden a estas medidas, pueden utilizarse la ciclofosfamida, la dapsona o la tetraciclina.

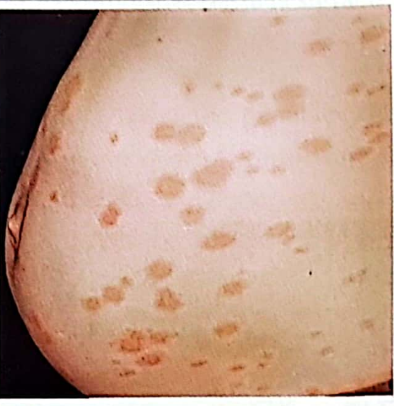
HERPES GESTACIONAL

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria del segundo y tercer trimestres de la gestación, caracterizada por pápulas y placas urticariales diseminadas acompañadas por vesículas y ampollas. Tanto en la clínica como en la anatomía patológica, las lesiones elementales son indistinguibles de las del penfigoide ampolloso. Aunque la causa es desconocida, se cree que el mecanismo consiste en una respuesta inmunitaria a anticuerpos que se dirigen contra un antígeno peculiar del embarazo.

DISTRIBUCIÓN



74-13 Pápulas y placas urticariales diseminadas, vesículas y ampollas, algunas lesiones en forma de escarapela.



74-14 Pápulas urticariales y tenues placas numulares en una mujer en el tercer trimestre del embarazo.

CONFIGURACIÓN



74-15 Placas urticariales diseminadas, caracterizadas por su forma redondeada y contornos policíclicos.



74-16 Pápulas y placas urticariales, redondeadas y policíclicas.



74-17 Tensas vesículas con patrón "en escarapela".



74-18 Pápulas urticariales y placas numulares, las últimas con vesículas.



74-19 Vesículas sobre placas urticariales.



74-20 Placas urticariales de contornos festoneados, en las que hay minúsculas vesículas y erosiones.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA El estudio de las lesiones periampollares y urticariales con inmunofluorescencia directa revela depósitos lineales de C3 e IgG a lo largo de la zona de la membrana basal en el 30% de los pacientes.

EVOLUCIÓN La enfermedad no se presenta en el primer embarazo, sino en uno ulterior y, posteriormente, a menudo en todos los demás. Las lesiones urticariales y ampolladas tienden a brotar durante el segundo trimestre y, desde entonces, aparecen y desaparecen hasta el parto; a partir de ese momento pueden ceder por completo o reavivarse durante algunos días más antes de extinguirse, hasta la siguiente gestación.

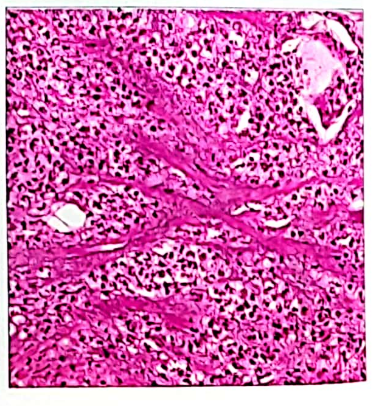
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las pápulas urticariales, vesículas y ampollas de herpes gestacional se consideran el resultado de un mecanismo inmunitario en el que un estímulo antigénico peculiar del embarazo produce un fallo en la cohesión entre los queratinocitos basales y la membrana basal, de la misma forma que en el penfigoide ampolloso. Las vesículas y ampollas, igual que las del penfigoide ampolloso, son subepidérmicas y ricas en eosinófilos.

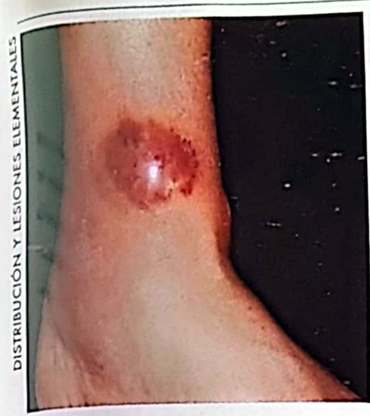
TRATAMIENTO Pueden administrarse corticoesteroides orales a grandes dosis, que se reducen en el puerperio. Los corticoesteroides tópicos y los emolientes producen un pequeño alivio del prurito pero no suprimen la erupción urticarial y ampollosa.

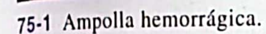
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que con frecuencia comienza con una foliculitis supurativa y que en la clínica se manifiesta por pústulas que se extienden rápidamente y se ulceran, caracterizándose por tejido anegado en la periferia. La dermatosis se asocia a menudo con una enfermedad inflamatoria intestinal, especialmente la colitis ulcerosa, y a veces con artritis reumatoide, una paraproteinemia o mieloma múltiple.











75-1 Ampolla hemorrágica.





75-2 Ampolla hemorrágica.

75-3 Úlcera con borde necrótico sobresaliente rodeado por eritema.



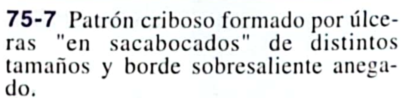
75-4 Úlceras profundas con margen festoneado sobresaliente.



75-5 Úlcera grande con superficie hemorrágica vegetante.



75-6 Úlcera, tejido de granulación, costras hemorrágicas y zonas grises de reepitelización.



75-7 Patrón criboso formado por úlceras "en sacabocados" de distintos tamaños y borde sobresaliente anegado.



75-8 A la izquierda, úlcera profunda con borde dentado; a la derecha, curación casi completa de lo que fue una úlcera similar.



75-9 Gran cicatriz con borde festoneado que representa la fase final de una piodermia gangrenosa.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Debe descartarse un padecimiento generalizado tal como una enfermedad inflamatoria intestinal, una artritis, una paraproteinemia o una leucemia.

EVOLUCIÓN La primera lesión de piodermia gangrenosa es una pústula centrada en un folículo, que en poco tiempo se ulcera y se rodea por un borde inflamado anegado y socavado. El borde, y tras él la úlcera, se extienden de forma centrífuga alcanzando a veces dimensiones de muchos centímetros. Se necesitan muchos meses, y a veces años, para que la úlcera de piodermia gangrenosa se cure; como residuo deja una cicatriz atrófica con hipopigmentación e hiperpigmentación.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La piodermia gangrenosa, al igual que el síndrome de Sweet, el eritema polimorfo, el eritema nudoso y la vasculitis alérgica son enfermedades con un patrón morfológico único diferenciado pero distintas causas. En el caso de la piodermia gangrenosa, las causas pueden ser una enfermedad inflamatoria intestinal (en concreto la colitis ulcerosa), la artritis reumatoide, una paraproteinemia y la hepatitis crónica activa. La forma ampollosa de piodermia gangrenosa es a menudo la manifestación de una leucemia, y la variante de piodermia gangrenosa pioestomatitis vegetante es generalmente el reflejo de una enfermedad inflamatoria intestinal.

Al microscopio, la pústula, que anuncia las alteraciones explosivas que posteriormente provocan la ulceración devastadora de la piodermia gangrenosa, es una foliculitis supurativa. Cuando la colección de neutrófilos dentro del infundíbulo folicular se hace tan grande que produce la rotura del folículo, diseminando innumerables neutrófilos por la dermis, se sientan las bases para las alteraciones fagedénicas que vienen a continuación. Los componentes de la extraordinaria supuración de la dermis y de la grasa subcutánea se descargan en la superficie de la piel, gravemente ulcerada. En la periferia de las úlceras, la epidermis se separa de la dermis y parece sobresalir en el borde de la desollada piel. Con el tiempo, todos los signos recién descritos se acentúan progresivamente hasta que, por razones desconocidas, el proceso inflamatorio cesa y la lesión se cura con una cicatriz.

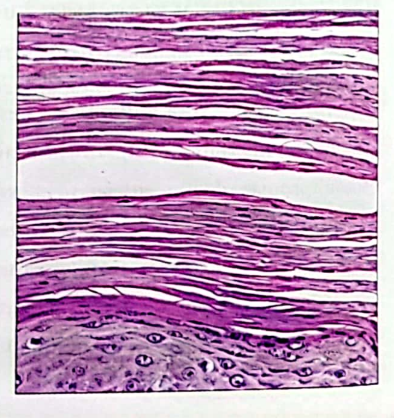
Se desconoce el mecanismo por el que se desarrolla la piodermia gangrenosa, pero el trastorno parece estar estrechamente relacionado con el síndrome de Sweet, en el que las anegadas placas también se componen de un infiltrado de neutrófilos denso y difuso. El síndrome de Sweet, igual que la piodermia gangrenosa, es secundario a una variedad de procesos tan dispares como la colitis ulcerosa, la artritis reumatoide y la leucemia mieloide aguda.

TRATAMIENTO Si se halla un proceso subyacente, como una colitis ulcerosa o una artritis reumatoide, el tratamiento debe ir dirigido a su corrección. Para las propias úlceras, además de las curas locales, es eficaz el tratamiento sistémico especialmente con corticoesteroides, pero también con sulfona o sulfapiridina. Los productos quimioterápicos como la azatioprina y la ciclofosfamida son beneficiosos en algunos pacientes. Los inmunomoduladores más modernos como la ciclosporina, el micofenolato mofetilo y el tacrolimo (FK506) también parecen ser útiles.

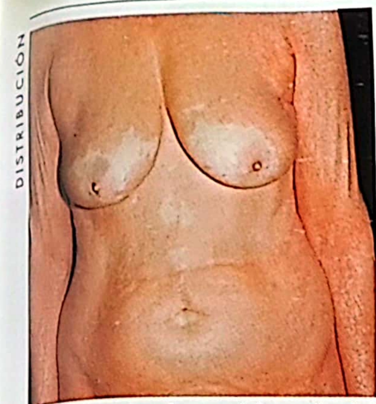
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio cuyas lesiones se presentan como máculas rojas y tenues pápulas escamosas. Unas y otras pronto se hacen tan confluentes que hay enrojecimiento y descamación diseminados, con salpicaduras de islotes de piel aparentemente respetada y de minúsculas queratosis aisladas y equidistantes, a consecuencia de su emanación de los orificios foliculares.







DISTRIBUCIÓN

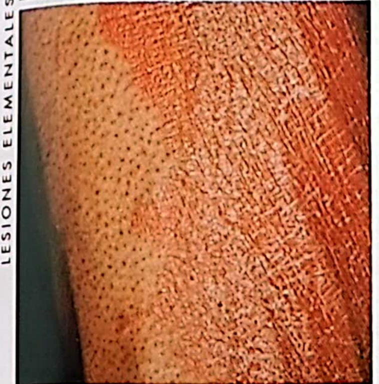


76-1 Eritrodermia, con islotes de piel sana.

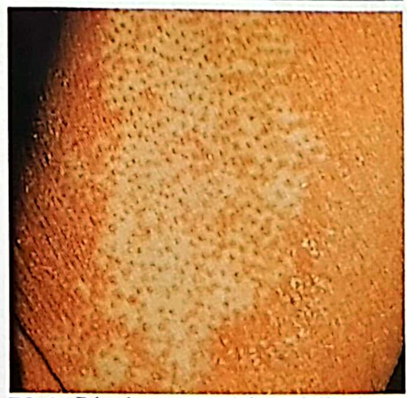


76-2 Eritrodermia y pápulas queratósicas foliculares, con islotes de piel que parece haber sido respetada por el proceso.

LESIONES ELEMENTALES



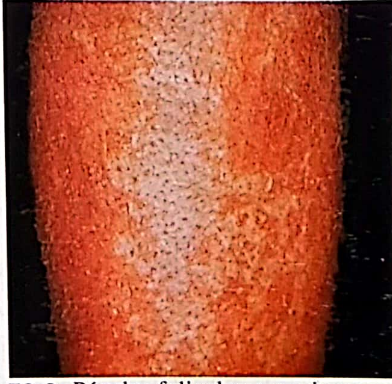
76-3 Placa amplia bien delimitada, liquenificada y escamosa, y pápulas queratósicas foliculares.



76-4 Pápulas queratósicas foliculares equidistantes, en medio de una eritrodermia exfoliativa.



76-5 Pápulas queratósicas foliculares equidistantes en una placa.



76-6 Pápulas foliculares y eritema en las zonas interfoliculares, que forma manchas.

EVOLUCIÓN Las primeras lesiones de pitiriasis roja pilar son o máculas rojas que pueden transformarse en manchas escamosas, o pápulas que pueden convertirse en placas escamosas. La enfermedad tiende a extenderse progresivamente y, con el tiempo, se produce una eritrodermia. Es característico que en la eritrodermia haya zonas de piel aparentemente no afectada ("islotes de piel normal"). La descamación se hace cada vez más notable, manifestándose de forma más llamativa en el cuero cabelludo. Las palmas y plantas se hacen hiperqueratósicas y tienen un tinte amarilloanaranjado. Además, los orificios foliculares aparecen a menudo dilatados y taponados con material córneo.

Lo habitual es que la pitiriasis roja pilar dure meses, pero a veces se prolonga durante años.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La pitiriasis roja pilar es un proceso inflamatorio con características morfológicas clínicas e histopatológicas únicas. Las pápulas de la enfermedad se caracterizan por focos aislados donde se alternan paraqueratosis y ortoqueratosis tanto en vertical como en horizontal. El estrato granuloso es prominente. El resto de la epidermis es psoriasiforme, aunque con crestas interpapilares menos largas y más anchas que en la psoriasis. Hay un infiltrado disperso de linfocitos alrededor de las dilatadas vénulas del plexo superficial. Los cortes tisulares de una muestra de biopsia del tapón córneo de un orificio folicular presentan un infundíbulo dilatado relleno de queratinocitos ortoqueratósicos y paraqueratósicos, dispuestos de forma similar a como lo hacen en el estrato córneo alterado.

En la clínica, la pitiriasis roja pilar, especialmente cuando es eritrodérmica, puede confundirse a primera vista con la psoriasis; sin embargo, la psoriasis no muestra "islotes de piel normal", ni reforzamiento folicular, ni queratodermia palmoplantar. Al contrario que la pitiriasis roja pilar, la histopatología de la psoriasis muestra, además de crestas interpapilares finas, placas suprapapilares delgadas, estrato granuloso desaparecido en su mayor parte, y paraqueratosis casi confluente con algunos neutrófilos. En suma, a pesar de las similitudes clínicas e histopatológicas, la pitiriasis roja pilar y la psoriasis son enfermedades muy distintas.

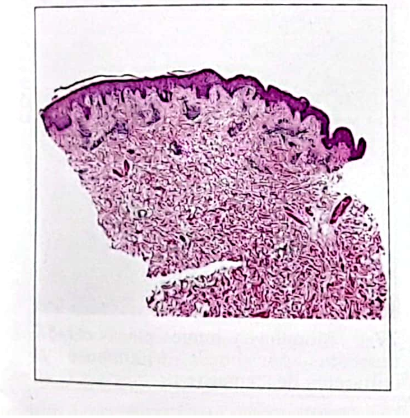
La causa de la pitiriasis roja pilar es desconocida.

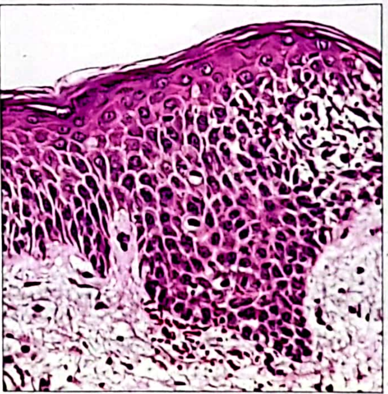
TRATAMIENTO Cuando las lesiones son pápulas y placas escamosas localizadas en las extremidades, son apropiados los corticoesteroides tópicos. Para tratar lesiones diseminadas, en cambio, son necesarios el PUVA y los retinoides sistémicos. En la enfermedad diseminada también se han propuesto la fotoféresis extracorpórea y la ciclosporina.

77 | PITIRIASIS ROSADA

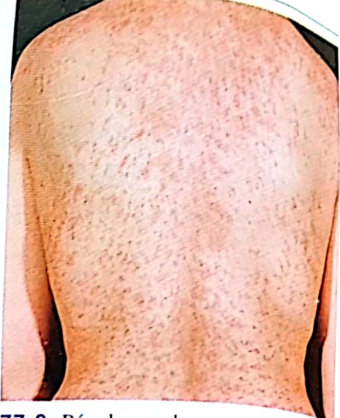
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio caracterizado por lesiones ovales, marcadas en la periferia por collaretes descamativos; se distribuyen generalmente a lo largo de las líneas de tensión, especialmente en el tronco, pero en general lo hacen "desde el cuello hasta las rodillas".

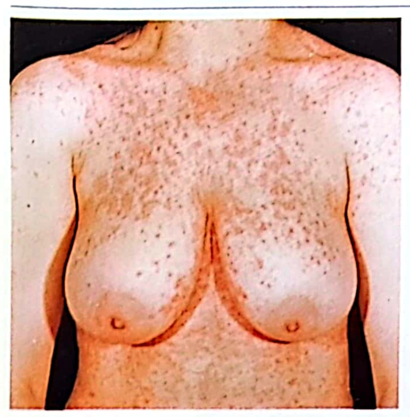


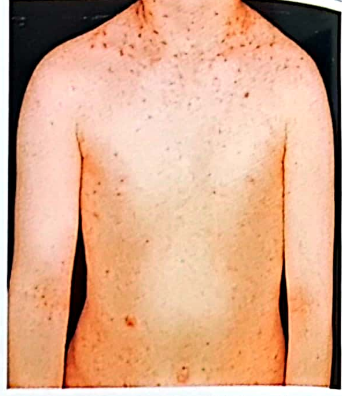





77-1 Aros descamativos ovales a lo largo de las líneas de tensión.


77-2 Pápulas ovales en el tronco y en la región sacra, evocadoras de las ramas de un árbol de hoja perenne.


77-3 Pápulas ovales, algunas concurrentes.


77-4 Mancha "heraldo" o "madre", que en realidad es una placa, junto a lesiones "hijas" menores.


77-5 Pápulas ovales y redondas, algunas anulares.


77-6 Manchas y tenues placas caracterizadas por borde eritematoso y collaretes descamativos.

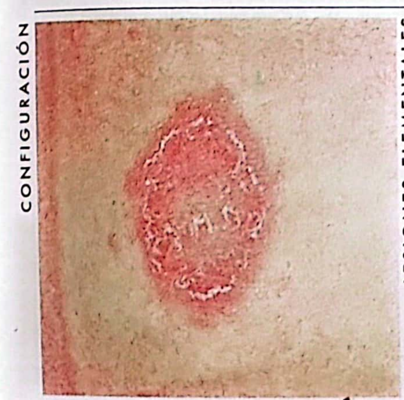

77-7 Máculas, pápulas y placa caracterizada por aros descamativos en el margen interno.


77-8 Pápulas, algunas agrupadas y fusiformes.


77-9 Pápulas solamente.


77-10 Mancha "madre", que en realidad es una placa, y lesiones "hijas", que en verdad son pápulas.

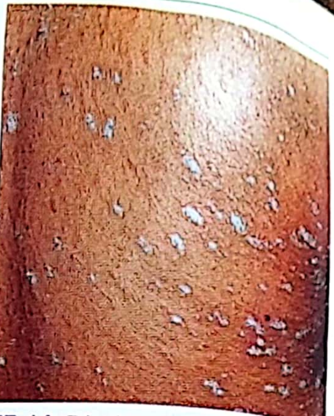
CONFIGURACIÓN


77-11 Lesión en forma de moneda con borde papuloso y aro descamativo en el margen interno.

LESIONES ELEMENTALES


77-12 Pápulas escamosas y no escamosas.


77-13 Pápulas y placas numulares escamocostrosas.

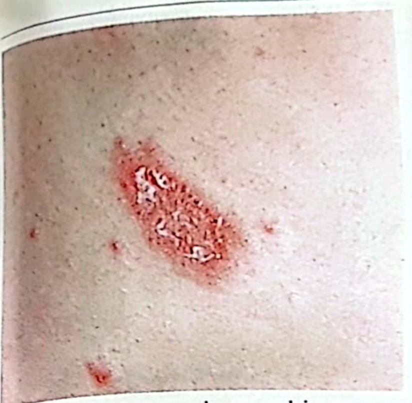

77-14 Pápulas escamosas ovoides.


77-15 Pápulas y placas con collaretes descamativos en la periferia.


77-16 Pápulas, algunas cubiertas por tenues costras, y placa oval ligeramente descamativa.



77-17 (a, b) Pápulas y una placa, marcadas en la periferia por aros descamativos.


77-18 Pápulas y placa cubierta por collaretes descamativos.


77-19 Lesiones ovales de pitiriasis rosada en el tronco; las lesiones confluyen en las mamas y en las nalgas.

EVOLUCIÓN La evolución de la pitiriasis rosada es repetitiva y previsible; aparece una mancha "heraldo" o "madre", generalmente en el tronco, y poco más tarde una erupción de máculas escamosas ovales, que se convierten en pápulas que concluyen en tenues placas. El "chaparrón" de lesiones, que suele limitarse a la zona entre el cuello y las rodillas, cesa en unos días y el proceso entero desaparece generalmente en seis semanas. Lo habitual es que no haya residuo.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La pitiriasis rosada es una enfermedad diferenciada, de causa probablemente vírica, con alteraciones morfológicas clínicas y anatomopatológicas características. Al microscopio, un corte tisular de una muestra de biopsia de una pápula escamosa de pitiriasis rosada muestra lo siguiente: un infiltrado perivascular superficial de linfocitos, cantidades variables de eritrocitos extravasados en una edematosa dermis papilar, epidermis ligeramente hiperplásica con focos de espongiosis y cúmulos de paraqueratosis. Los datos histopatológicos de la pitiriasis rosada son indistinguibles de los del eritema anular centrífugo.

En algunos pacientes de raza negra con pitiriasis rosada pueden originarse vesículas que, vistas con microscopio ordinario, se deben a una extensa espongiosis. No obstante, por regla general, las lesiones de pitiriasis rosada no son vesiculadas.

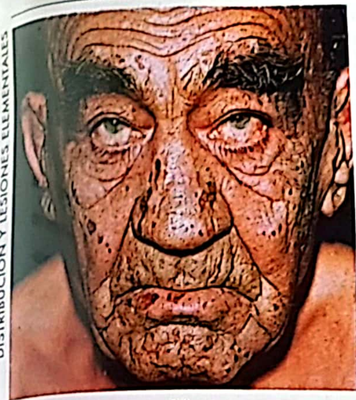
TRATAMIENTO Las lociones calmantes, la crema de hidrocortisona y la luz ultravioleta pueden mejorar los signos pero no aceleran la desaparición de las lesiones, lo que requiere alrededor de seis semanas, independientemente del tratamiento.

DEFINICIÓN Es una enfermedad que se manifiesta principalmente en la piel, con vesículas y ampollas en las zonas de traumatismos, especialmente en la cara y en el dorso de las manos; a menudo se acompaña de hiperpigmentación maculada e hipertricosis en la cara, y de alteraciones esclerodermiformes en el pecho. Las manifestaciones cutáneas son consecuencia de defectos enzimáticos en la síntesis de las porfirinas.

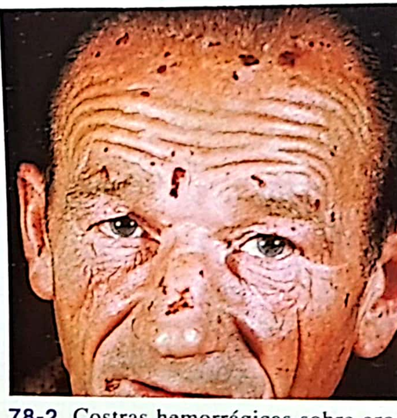




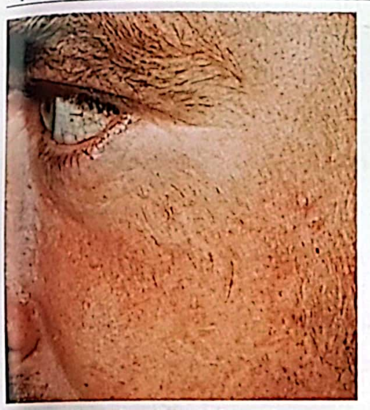




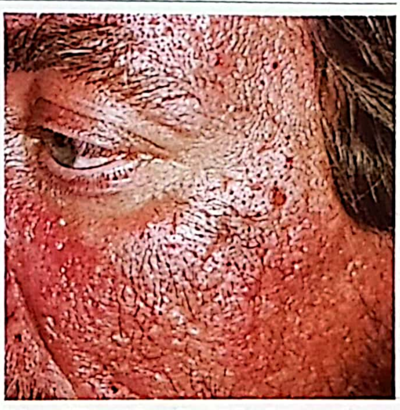
78-1 Erosiones cubiertas por costras hemorrágicas, con hipertricosis e hiperpigmentación.



78-2 Costras hemorrágicas sobre erosiones.



78-3 Hipertricosis e hiperpigmentación maculada.



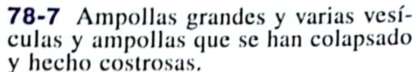
78-4 Hipertricosis y pápulas erosionadas.



78-5 Ampolla, costras hemorrágicas sobre erosiones y cicatriz atrófica.



78-6 Vesículas y ampollas, costras hemorrágicas y cicatrices.



78-7 Ampollas grandes y varias vesículas y ampollas que se han colapsado y hecho costrosas.



78-8 Erosiones, costras hemorrágicas y cicatrices. La pápula abombada no es una ampolla sino un quiste infundibular.



78-9 Vesículas, costras hemorrágicas sobre úlceras, cicatrices atróficas, milios e hiperpigmentación postinflamatoria.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Debe hacerse un análisis del hierro sérico y de la concentración de ferritina, en busca de una elevación. Un estudio de orina con lámpara de Wood demuestra fluorescencia rojorrosada. La detección de cantidades elevadas de uroporfirina en la orina y la excreción aumentada de isocoproporfirina en las heces confirman el diagnóstico.

EVOLUCIÓN Las lesiones vesiculoampolladas de porfiria cutánea tardía (que habitualmente son vesículas, pero a veces son ampollas de varios tamaños) tienen una secuencia cronológica característica: se rompen, descargan su contenido líquido y se curan en unas semanas, a menudo con hiperpigmentación e hipopigmentación, y tenues signos de cicatrización atrófica. Las vesiculoampollas vienen y van, a veces durante toda la vida, mientras el paciente produce porfirinas anormales.

Además de vesículas y ampollas, a menudo se asocian otros tipos de lesiones como hiperpigmentación e hipertricosis, sobre todo faciales, y alteraciones esclerodermiformes, particularmente en el pecho. Cada una de estas anomalías tiende a empeorar lentamente con el tiempo: la hiperpigmentación se hace más extensa y más marcada, la hipertricosis es cada vez más aparente y las peculiares alteraciones morfeiformes, usualmente en una enorme superficie con forma de mariposa, se hacen progresivamente mayores y más amarillas. Después de muchos años, las alteraciones esclerodérmicas características de la porfiria cutánea tardía disminuyen su endurecimiento y la piel se hace más flexible.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las manifestaciones cutáneas de porfiria cutánea tardía (vesículas y ampollas, hiperpigmentación, hipertricosis y alteraciones esclerodérmicas) son el reflejo de un proceso patológico básico propio de la deficiencia de una enzima imprescindible en la síntesis de las porfirinas. Las vesiculoampollas son usualmente provocadas por un traumatismo, ya sea mecánico o fotoquímico. Las causas de las anomalías de la pigmentación, del crecimiento excesivo de pelo y de la manifestación morfeiforme de la esclerodermia son desconocidas. Las anomalías pigmentarias son consecuencia de una hiperpigmentación epidérmica, la histopatología de la hipertricosis no refleja alteraciones foliculares y las alteraciones esclerodérmicas son similares a las de la morfea, vistas con microscopio ordinario. Respecto a la última, la denominada esclerodermia localizada se produce en circunstancias muy distintas: desde la porfiria cutánea tardía al

síndrome de la mialgia por triptófano, desde el *coup de sabre* (esclerodermia lineal del cuero cabelludo) hasta la fascitis con eosinofilia (síndrome de Shulman), desde el liquen escleroso y atrófico limitado a la piel genital hasta la morfea diseminada.

Las vesículas y ampollas de porfiria cutánea tardía son subepidérmicas y las papilas dérmicas de su base suelen estar bien conservadas. En verdad, puede decirse, por la falta de infiltrado de células inflamatorias en la dermis, que este trastorno ampolloso no es inflamatorio. No obstante, un hallazgo interesante en la mitad superior de la dermis, además de extensa elastosis solar, es un borde de material eosinófilo homogéneo alrededor de los capilares y de las vénulas. Las vesículas y ampollas, debidas habitualmente a fotosensibilidad, se consideran consecuencia del exceso de uroporfirinas en la piel. Se originan por una deficiencia básica de uroporfirinógeno decarboxilasa, efecto consecutivo al abuso de alcohol, estrógenos o hierro, o a una sobreexposición a hexaclorobenceno o dioxina. Los rayos UV-A provocan la reacción de las uroporfirinas con otras moléculas, causando las alteraciones morfológicas características de la enfermedad.

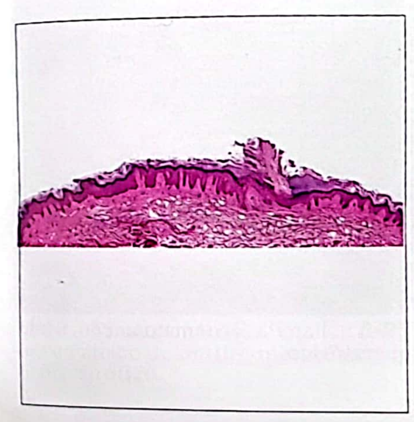
En resumen, la porfiria cutánea tardía no es más que una de la varias porfirias, tan diferentes entre sí como cada una de las esclerodermias, de los queratoacantomas y de las fibromatosis.

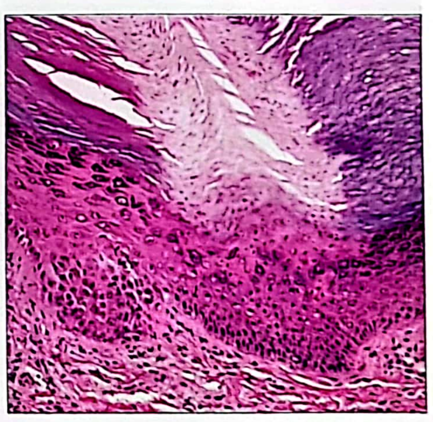
TRATAMIENTO Los factores desencadenantes de las exacerbaciones de la enfermedad, como la luz solar, los anticonceptivos orales y el alcohol, deben ser identificados y evitados. Deben usarse fotoprotectores solares. Son muy útiles las flebotomías periódicas y pequeñas dosis de antimaláricos orales como la cloroquina.

79 | POROQUERATOSIS

DEFINICIÓN Comprende una serie de trastornos con varias formas clínicas, cuyo rasgo común más fiable (con la excepción de la manifestación punteada) es un anillo queratósico alrededor de una zona central atrófica; ambos son visibles en la presentación congénita en forma de placa (Mibelli), en la manifestación congénita con lesiones lineales (segmentaria), en el tipo adquirido provocado por la luz ultravioleta (actínica diseminada superficial) y en la forma adquirida donde las lesiones no se distribuyen sólo por las zonas descubiertas (diseminada superficial).







POROQUERATOSIS ACTÍNICA

79-1 Numerosas máculas, todas rodeadas de un tenue borde de material córneo.



79-2 Anillos queratósicos alrededor de una zona de atrofia.



79-3 Pápulas diseminadas y pequeñas placas.



79-4 Lesiones anulares caracterizadas por un borde queratósico y centro atrófico.



79-5 Bordes queratósicos alrededor de un centro rojizo. Estas lesiones a veces se confunden con queratosis solares en la clínica.



79-6 Pápula eritematosa con borde queratósico.



79-7 Lesiones marrones compuestas por borde queratósico y centro atrófico.



79-8 Pápulas con borde queratósico.





79-9 (a, b) Tenues máculas blancuzcas con indicios de borde queratósico y centro atrófico. Obsérvense también los nevos de Clark.

POROQUERATOSIS SEGMENTARIA



79-10 Tenues máculas blancuzcas con un atisbo de anillo queratósico y centro atrófico.



79-11 Máculas aisladas con borde queratósico y centro atrófico, confinadas en una mitad del cuerpo (tipo congénito).

POROQUERATOSIS PUNTEADA

79-12 Depresiones separadas con borde queratósico y disposición lineal (poroqueratosis punteada).

POROQUERATOSIS DE MIBELLI



79-13 Borde queratósico prominente alrededor de centro atrófico en varias lesiones.



79-14 Mancha con borde queratósico.

COMPLICACIÓN



79-15 Lesiones alineadas con borde queratósico y centro atrófico. Dos de las placas ulceradas son carcinomas espinocelulares.

EVOLUCIÓN Cada una de las distintas formas de poroqueratosis (de Mibelli, segmentaria, actínica diseminada superficial, diseminada superficial y punteada) tiene un componente queratósico. En todas, excepto en la punteada, el elemento queratósico adopta la forma de un borde alrededor de una zona que primero es una mácula rojiza, después una pápula rojiza y finalmente una mácula atrófica hipopigmentada. Las lesiones de poroqueratosis caracterizadas por borde queratósico tienden a extenderse lentamente de forma centrífuga, dejando al resolverse una zona de atrofia. En cierto momento, las lesiones dejan de agrandarse. Las lesiones queratósicas punteadas se producen casi siempre en las palmas y en las plantas y no cambian de forma apreciable con el tiempo. Una vez desarrolladas, e independientemente de la forma, las lesiones de poroqueratosis tienden a mantenerse.

Aunque es raro, puede desarrollarse un carcinoma espinocelular en el centro atrófico de cualquier forma de poroqueratosis.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El rasgo común de todas las formas de poroqueratosis es un componente queratósico en la clínica y una distintiva columna de paraqueratosis (laminilla cornoide) en la histopatología, que emerge de los conductos ecrinos, de los infundíbulos y de la epidermis, y que equivale al borde queratósico que se observa en la clínica. Por debajo de cada columna de paraqueratosis la capa granulosa está ausente y en el estrato espinoso hay células disqueratósicas. En la práctica, es esta serie de hallazgos que componen la "laminilla cornoide" la que define la poroqueratosis. Sin embargo, y a pesar de esta característica en común, es probable que las denominadas poroqueratosis sean enfermedades distintas.

La laminación cornoide es un patrón histopatológico equivalente a la hiperqueratosis epidermolítica, a la disqueratosis acantolítica focal, a la acantosis de células pálidas y a la mucinosis foli-

cular. Igual que la laminación cornoide es un atributo de todos los trastornos conocidos como poroqueratosis (todos diferentes entre sí), así también la disqueratosis acantolítica focal es el rasgo común de una variedad de alteraciones conocidas por nombres diferentes; estas afecciones incluyen, por ejemplo, la enfermedad de Darier (alteración de la queratinización diseminada que dura toda la vida), el nevo epidérmico de tipo Darier (alteración segmentaria de la queratinización), la queratodermia palmoplantar de tipo Darier (trastorno de la queratinización limitado a las palmas y plantas), el acantoma acantolítico disqueratósico (neoplasia benigna en forma de pápula solitaria) y la enfermedad de Grover (alteración inflamatoria que es o "transitoria" o "persistente" durante pocos años).

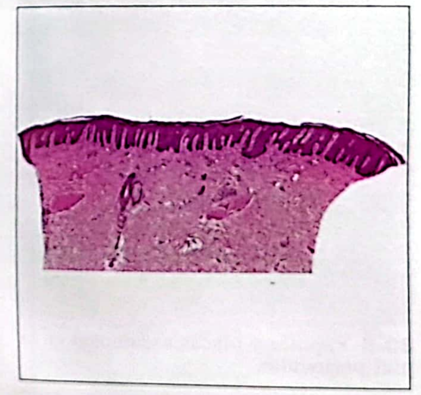
En conclusión, la laminación cornoide es común a todas las formas de poroqueratosis, que parecen ser enfermedades muy diferentes. No hay ninguna relación entre la poroqueratosis de Mibelli, que es una genodermatosis, y la poroqueratosis actínica diseminada superficial, que es un tipo de fotodermatosis. Tampoco hay relación entre el nevo epidérmico segmentario caracterizado por una laminilla cornoide y la queratodermia palmoplantar punteada caracterizada también por laminación cornoide. Se han publicado diversas hipótesis sobre el mecanismo de formación de la laminilla cornoide pero ninguna es convincente ni ha sido probada.

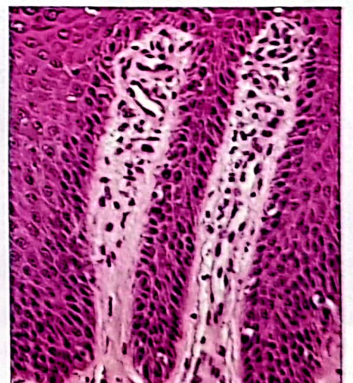
TRATAMIENTO Son eficaces la crioterapia, la cirugía con láser y la aplicación de 5-fluorouracilo y retinoides. Cuando las lesiones están diseminadas, el tratamiento de elección son los retinoides sistémicos.

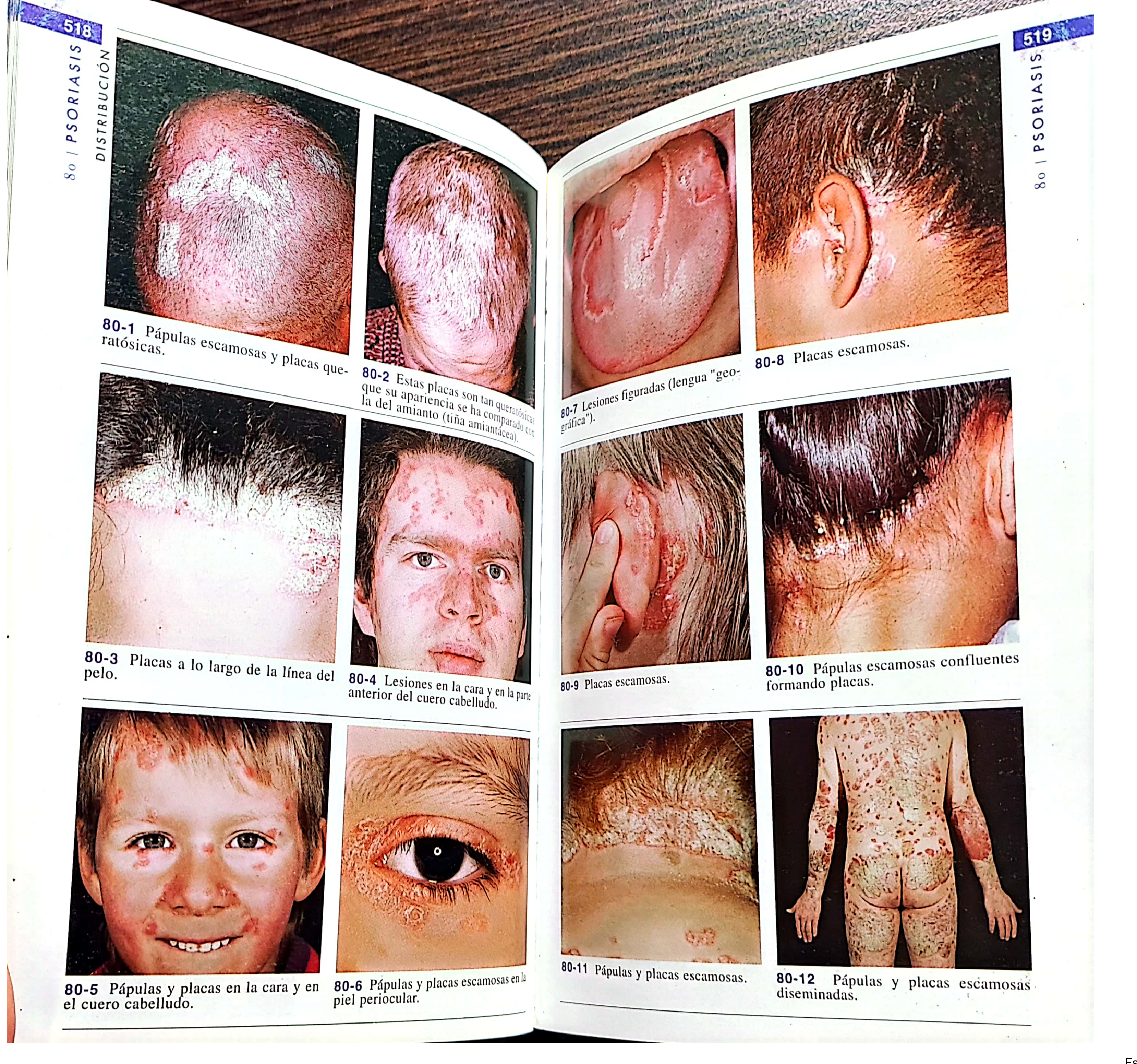
80 | PSORIASIS

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria de naturaleza genética; comienza en forma de máculas rojas que pronto se transforman en pápulas no escamosas que, a su vez, se convierten en pápulas y placas escamosas. Si el proceso se disemina se produce una eritrodermia y, si es acelerado, se forman pústulas. Las lesiones escamosas aisladas tienen predilección por las superficies de extensión, especialmente por los codos y las rodillas, pero cualquier lugar puede afectarse, incluidas las uñas y, raramente, las mucosas. Aproximadamente el 5% de los pacientes con psoriasis desarrolla una artritis que, a pesar de tener algunas similitudes con la artritis reumatoide, parece ser diferente a ella.









80-1 Pápulas escamosas y placas queratósicas.

80-2 Estas placas son tan queratósicas que su apariencia se ha comparado con la del amianto (tiña amiantácea).

80-3 Placas a lo largo de la línea del pelo.

80-4 Lesiones en la cara y en la parte anterior del cuero cabelludo.

80-5 Pápulas y placas en la cara y en el cuero cabelludo.

80-6 Pápulas y placas escamosas en la piel periocular.

80-7 Lesiones figuradas (lengua "geográfica").

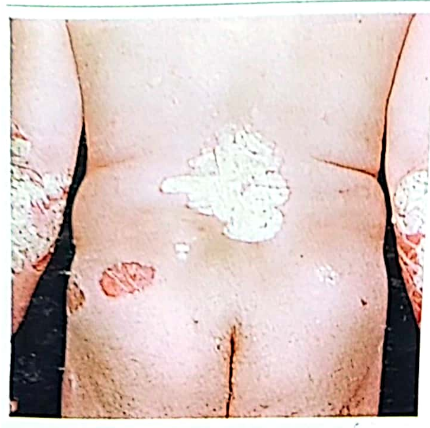
80-8 Placas escamosas.

80-9 Placas escamosas.

80-10 Pápulas escamosas confluentes formando placas.

80-11 Pápulas y placas escamosas.

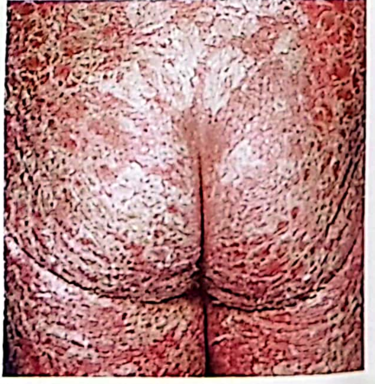
80-12 Pápulas y placas escamosas diseminadas.


80-13 Pápulas y placas escamosas.

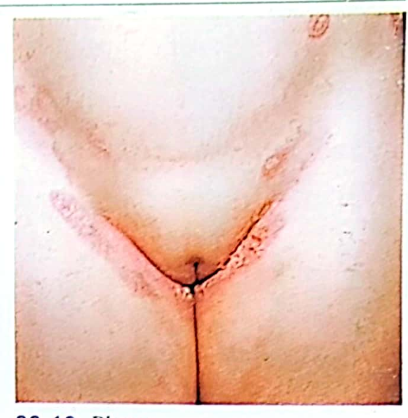

80-14 Pápulas escamosas y no escamosas diseminadas, algunas coalescentes en placas.


80-15 Pápulas y placas escamosas.

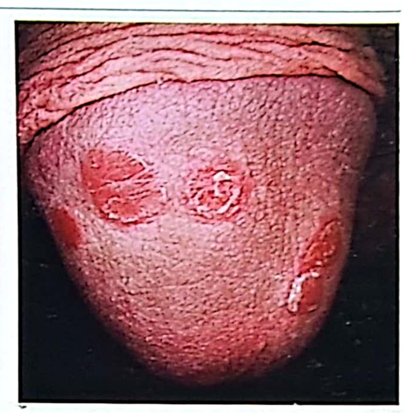

80-16 Amplia placa escamosa.



80-17 (a, b) Eritrodermia con grandes escamas grises.


80-18 Pápula escamosa.


80-19 Placas escamosas.


80-20 Pápulas escamosas.


80-21 Pápulas escamosas en forma de gota.


80-22 Placa escamosa en un codo y dos pápulas en su vecindad.


80-23 Placas escamosas.



80-24 Eritema difuso, atrofia y descamación de las muñecas, de las palmas y de los dedos de las manos.



80-25 Placa escamosa extensa.



80-26 Pits (hoyitos) ungueales muy visibles y "signo de la mancha de aceite" en la uña del cuarto dedo.



80-27 Placa escamosa difusa, que es pruriginosa, como evidencian las excoriaciones.



80-28 Placas escamosas.



80-29 Placas escamosas, sobre todo en las zonas de carga.



80-30 Placa erosionada costrosa en la bóveda de una axila (psoriasis invertida).



80-31 Amplia placa en la región inframamaria.

DISPOSICIÓN



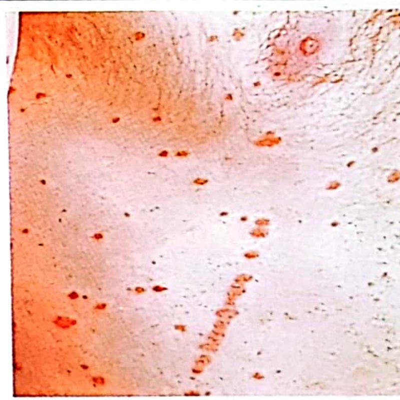
80-32 Anchas placas en las mamas y en la región inframamaria.



80-33 Pápulas y placas escamosas con patrón serpenteado casi lineal.



80-34 Pápulas y placas escamosas en línea.



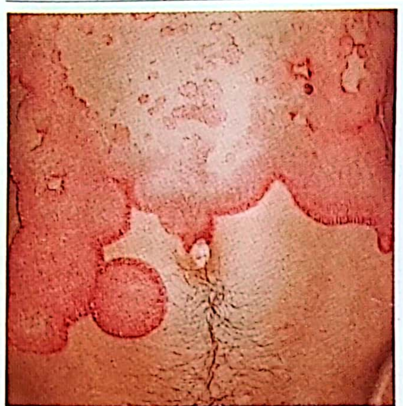
80-35 Pápulas ligeramente escamosas estriadas ("Koebner"), con numerosas pápulas y pequeñas placas escamosas separadas.



80-36 Placa lineal consecutiva a un traumatismo externo (fenómeno de Koebner), con pápulas y placas.



80-37 Placas escamosas con forma arqueada, ondulada, anular y numular.



80-38 Placas escamosas bien delimitadas, de contornos policíclicos.



80-39 Placas policíclicas.



80-40 Las pápulas no escamosas, las pápulas escamosas en forma de gota y las placas escamosas ilustran la secuencia cronológica de las lesiones.



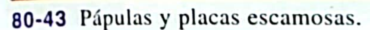
80-41 Pápulas y placas escamosas de diferentes tamaños y formas.



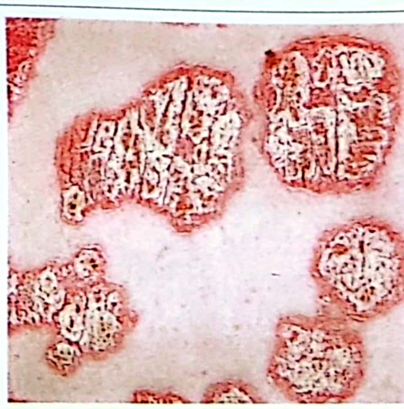


80-42 (a, b) Pápulas y placas escamosas.

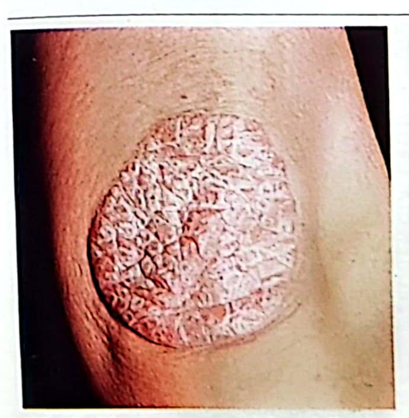


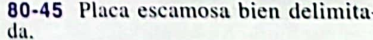


80-43 Pápulas y placas escamosas.

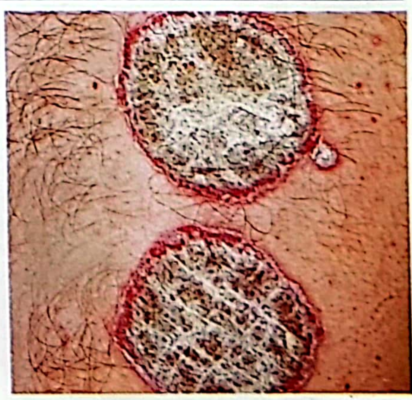


80-44 Placas escamosas.





80-45 Placa escamosa bien delimitada.



80-46 Pápula escamosa en forma de gota y placas escamosas.



80-47 Placa escamosa en el pliegue ungueal proximal (paroniquia psoriásica) y onicodistrofia.



80-48 Descamación difusa, con muchas escamas en forma de collarete.

EVOLUCIÓN DE LAS LESIONES

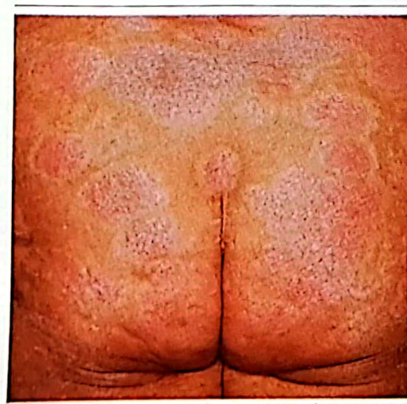


80-49 Escamas y costras difusas, y una grieta.

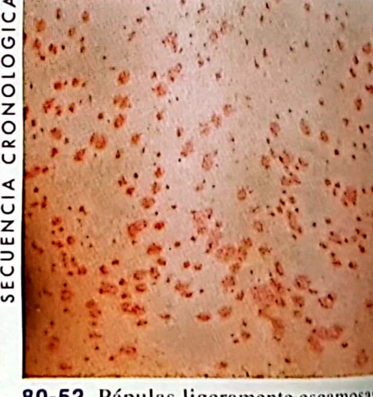


80-50 Pápulas escamosas aisladas.

SECUENCIA CRONOLÓGICA



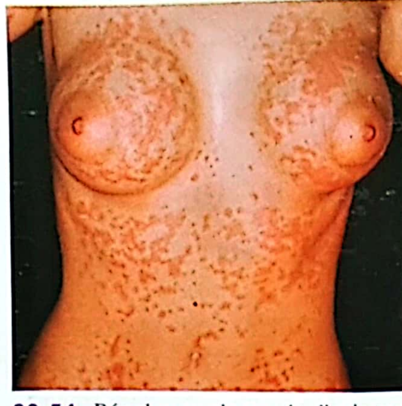
80-51 Tenues placas rojizas y escamosas con borde blanco (anillo de Woronoff); éste es un signo de regresión.



80-52 Pápulas ligeramente escamosas del tamaño de gotas; algunas de ellas han confluido formando placas.



80-53 Máculas y pápulas en forma de gota, confluentes en placas.



80-54 Pápulas y placas de distintos tamaños.



80-55 Extensa confluencia de placas, camino de una eritrodermia.



80-56 Eritrodermia con escamas en forma de viruta.

PSORIASIS PUSTULOSA
DISTRIBUCIÓN





80-57 (a, b) Minúsculas y mayores pústulas junto a residuos de pústulas, visibles como costras hemorrágicas.

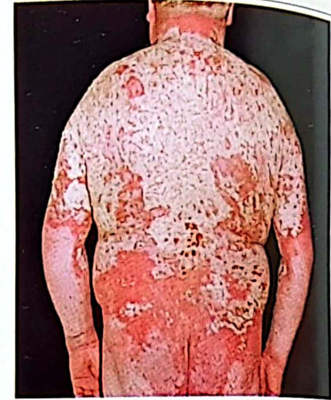
80-58 Las costras sobre base eritematosa son residuos de pústulas. Las uñas han sido destruidas por el proceso.



80-59 Las pústulas son las lesiones iniciales y las costras hemorrágicas las tardías, en una planta.

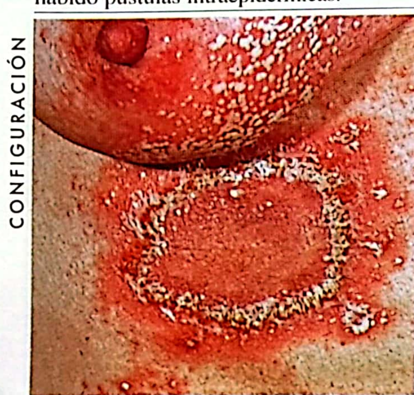


80-60 Placas cubiertas por escamocostras. Los aros de escamocostras indican que ha habido pústulas intraepidérmicas.



80-61 Pústulas adyacentes diseminadas, costras y eritema en la manifestación de von Zumbusch.

CONFIGURACIÓN



80-62 Pústulas en un anillo rodeado de eritema. También hay numerosas pústulas en la mama sobre una base roja.



80-63 Lesiones anulares en cuyo margen interno hay escamocostras, recordando vagamente al eritema anular centrífugo.





80-64 (a, b) Numerosas lesiones anulares confluentes, con patrón policíclico. En el margen interno de los círculos hay collaretes de escamocostras como residuo de pústulas.

LESIONES ELEMENTALES



80-65 Lesiones arqueadas y anulares en cuyo margen interno hay escamocostras. Las costras representan el contenido de las pústulas.



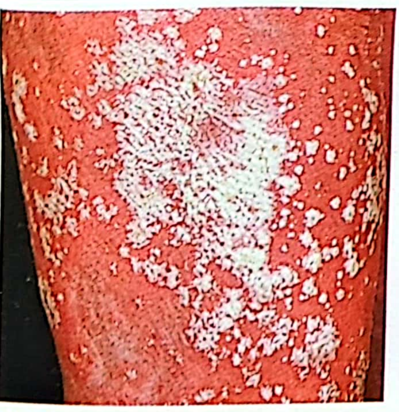
80-66 Numerosas pústulas recientes y restos de otras antiguas, visibles como costras hemorrágicas.



80-67 Aros de escamocostras donde hubo pústulas.



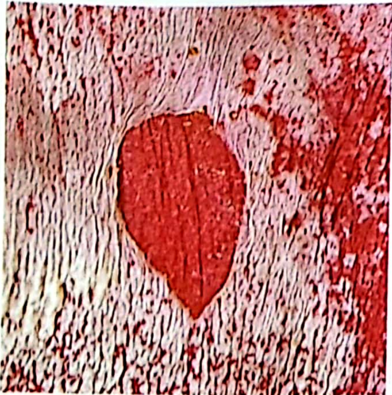
80-68 Escamas y costras sobre placa eritematosa (acrodermatitis continua; dermatitis repens).



80-69 Múltiples pústulas separadas y lagos de pus sobre base eritematosa en el muslo.



80-70 Minúsculas pústulas separadas y concurrencia de pústulas formando lagos de pus.



80-71 Pústulas aisladas y lagos de pus. La zona elíptica sin pústulas se debe a la pérdida del estrato córneo.



80-72 Innumerables pústulas en la manifestación de von Zumbusch.

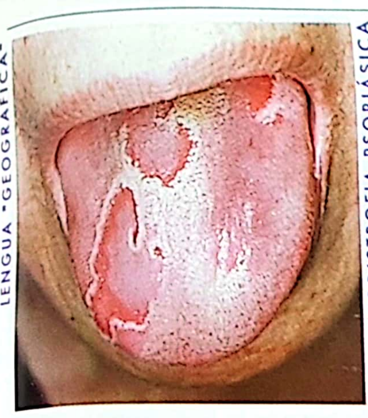


80-73 Collaretes descamativos y enrojecimiento, únicos restos de innumerables pústulas en esta zona.



80-74 Las pápulas escamosas con hipopigmentación y la mancha despigmentada indican la involución de las lesiones.

LENGUA "GEOGRÁFICA"



80-75 Lesiones arqueadas, anulares y onduladas de lengua "geográfica", una manifestación bucal de psoriasis.

ONICODISTROFIA PSORIÁSICA



80-76 El "signo de la mancha de aceite" indica la afectación del lecho ungueal por una lesión de psoriasis.



80-77 Combinación de pits (fositas) de la lámina ungueal con el "signo de la mancha de aceite".



80-78 Los pits (hoyitos) ungueales son el residuo de las células paraqueratósicas perdidas por la lámina ungueal.



80-79 Pits (fositas) en la lámina ungueal y discromía del lecho ungueal ("signo de la mancha de aceite").



80-80 Pits (hoyitos) ungueales, onicólisis, onicodistrofia y lesiones cutáneas periungueales de psoriasis.



80-81 Onicodistrofia importante y lesiones cutáneas de psoriasis.



80-82 Intensa onicodistrofia y paroniquia psoriásica.



80-83 Onicodistrofia importante y lesiones cutáneas de psoriasis.

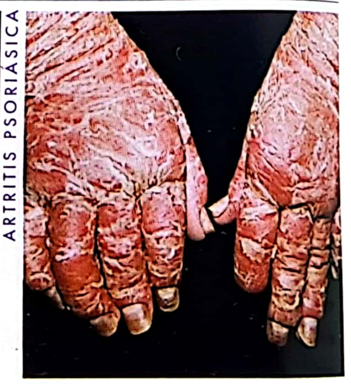


80-84 Intensa onicodistrofia, onicólisis e hiperqueratosis subungueal notable.

ARTRITIS PSORIÁSICA



80-85 Apariencia ostrácea de láminas ungueales distróficas y lesiones periungueales.



80-86 Forma mutilante de artritis psoriásica en un paciente con eritrodermia exfoliativa psoriásica.



80-87 Artritis psoriásica en un paciente con psoriasis ungueal y lesiones cutáneas psoriásicas en los dedos y



80-88 Las alteraciones características de la artritis psoriásica pueden parecerse a las de la artritis reumatoide.

EVOLUCIÓN La secuencia cronológica de las lesiones de psoriasis depende del tipo de lesión. Por ejemplo, las pápulas eruptivas (psoriasis "en gotas") de psoriasis pueden menguar y desaparecer en cuestión de semanas, o bien aumentar hasta hacerse placas. Las placas de psoriasis suelen persistir, pudiendo quedar limitadas a lugares como los codos y las rodillas. Si las placas están diseminadas pueden agrandarse lentamente, hacerse confluentes y, finalmente, producir una eritrodermia. Las placas notablemente gruesas de la psoriasis del cuero cabelludo, un tipo de psoriasis total intenso conocido coloquialmente como tiña amiantácea, tienden a mantenerse durante decenios. Lo mismo ocurre con la psoriasis palmoplantar. Con el tiempo, las lesiones de las palmas y plantas habitualmente se agrietan.

Las pústulas de psoriasis palmoplantar van y vienen de forma imprevisible. Las pústulas diseminadas, una alteración conocida como psoriasis pustulosa de von Zumbusch, "llueven" sobre todo el tegumento y algunas se curan con costras en días o semanas al tiempo que florecen nuevas pústulas. Tampoco puede predecirse el curso de la propia psoriasis pustulosa diseminada; por razones todavía inexplicables, el proceso suele interrumpirse en cuestión de semanas pero vuelve con igual fuerza cuando menos se le espera

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todas las manifestaciones clínicas e histopatológicas de psoriasis se pueden diagnosticar con seguridad. Todas las formas tienen en común un disperso infiltrado de linfocitos perivascular superficial e intersticial, capilares dilatados, tortuosos en las papilas dérmicas y cierto grado de hiperplasia epidérmica. Por lo general, también hay paraqueratosis.

Las lesiones de psoriasis en forma de gota muestran edema en la dermis papilar, neutrófilos en las pústulas epidérmicas y cúmulos de paraqueratosis; en las cúspides de éstos hay neutrófilos, que también se sitúan escalonados por todo el engrosado estrato córneo. Las pústulas reciben distintos nombres según la organización de los neutrófilos (*v.g.*, microabscesos de Munro y pústulas espongiformes de Kogoj) y según su localización, (*v.g.*, pústulas subcorneales y pústulas intracorneales). Las lesiones plenamente desarrolladas de psoriasis muestran hiperplasia psoriasiforme con crestas interpapilares finas de igual longitud, alternadas con papilas dérmicas adelgazadas. Suele haber palidez de la parte superior de la epidermis viable, el estrato granuloso está casi desaparecido (excepto en los puntos de salida a la superficie de las glándulas ecrinas y folículos pilosos) y hay paraqueratosis confluente con neutrófilos.

La psoriasis amiantácea del cuero cabelludo se caracteriza por todas las alteraciones de las lesiones plenamente desarrolladas de psoriasis y, además, por una capa paraqueratósica tremendamente engrosada. La psoriasis pustulosa es meramente la aceleración y exageración del proceso psoriásico; en ella, gran cantidad de neutrófilos corren desde los capilares de las papilas dérmicas hacia el estrato córneo y, en el recorrido, forman abscesos epidérmicos conocidos por los epónimos antes mencionados. La eritrodermia psoriásica muestra las alteraciones de la psoriasis plenamente desarrollada, aunque con escasa paraqueratosis, ya que las escamas se están desprendiendo constantemente.

En resumen, todas las manifestaciones de psoriasis son variaciones de un mismo proceso patológico, de naturaleza genética, que parece estar desencadenado por diferentes factores: *v.g.*, una infección estreptocócica, un trauma físico o tensión emocional. Cuando el proceso afecta a la cavidad bucal se denomina lengua "geográfica". Cuando la psoriasis pustulosa se sitúa en las partes distales, sobre todo en el primer dedo u otros dedos de las manos, ha recibido nombres como acrodermatitis continua de Hallopeau, *dermatitis repens* de Crocker y bactéride pustulosa de Andrews. Cuando la psoriasis pustulosa se produce en una embarazada ha sido conocida como impétigo herpetiforme. Cuando la psoriasis pustulosa ocurre en un paciente con el síndrome de Reiter ha sido designada queratodermia blenorrágica. Cuando las pústulas de psoriasis se disponen en forma arqueada, anular, ondulada y en otros patrones figurados, la afección se ha llamado dermatosis pustulosa subcorneal de Sneddon y Wilkinson. En la psoriasis ungueal, los *pits* (hoyitos) de las láminas ungueales, la onicólisis y la hiperqueratosis subungual son manifestaciones del proceso psoriásico.

Que la psoriasis es verdaderamente una enfermedad generalizada puede concluirse por la afectación no sólo de la piel y de las uñas sino también de las mucosas, del tracto gastrointestinal y de las articulaciones, en éstas en forma de una artritis que puede ser mutilante.

TRATAMIENTO Para las placas localizadas se recomienda el tratamiento tópico con corticoesteroides, la antralina, los retinoides, los derivados de la vitamina D3 y los denominados queratolíticos (ácido salicílico).

En el caso de pápulas y placas diseminadas son recomendables la fototerapia (PUVA, UV-B y baño con PUVA) así como el método de Goeckerman (alquitrán con UV-B).

Para la psoriasis casi universal, la eritrodermia psoriásica y la psoriasis pustulosa (von Zumbusch) el tratamiento de elección son los retinoides orales, la ciclosporina o el metrotrexato en pequeñas dosis.

En la artritis psoriásica el mejor tratamiento es el metotrexato o la ciclosporina.

En el caso de la psoriasis ungueal es eficaz, aunque dolorosa, la inyección de corticoesteroides en los pliegues ungueales proximales.

En la tiña amiantácea, las soluciones con ácido salicílico y los corticoesteroides son paliativos.

DEFINICIÓN Es un trastorno queratósico de las palmas y de las plantas, generalmente heredado, pero a veces adquirido, en el que la afectación puede ser difusa, circunscrita (incluso estriada) o punteada.

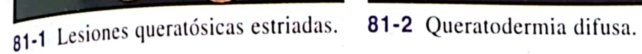






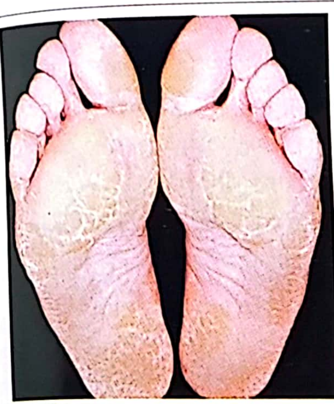


81-1 Lesiones queratósicas estriadas.

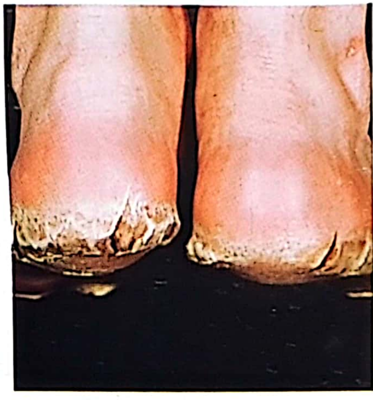




81-2 Queratodermia difusa.



81-3 Queratodermia circunscrita.



81-4 Queratodermia circunscrita con prominentes grietas.



81-5 Queratodermia circunscrita estriada.



81-6 Queratodermia circunscrita.

81-7 Queratodermia punteada.



81-8 Queratodermia estriada.



81-9 Queratodermia punteada localizada situada en las líneas de la palma.

EVOLUCIÓN Una vez que aparecen las lesiones de queratodermia palmoplantar, lo que ocurre generalmente al final de la infancia o al principio de la adultez, suelen mantenerse durante toda la vida. Las lesiones, como su nombre indica, son queratósicas y pueden ser punteadas, estriadas o confluentes. Cada forma mantiene su carácter durante todo el curso del proceso.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La queratodermia palmoplantar se debe a una alteración básica de la queratinización, que equivale a la de los denominados nevos epidérmicos. Éstos adoptan formas distintas, cada uno con sus características histopatológicas. Por ejemplo, hay un tipo de nevo epidérmico que se denomina eritrodermia ictiosiforme congénita ampollosa cuando es universal, e ictiosis *hystrix* cuando es segmentario (ambos nombres son equívocos). Ese mismo tipo de nevo epidérmico, que en la clínica tiende a ser hiperqueratósico y digitiforme, y cuya histopatología muestra signos de hiperqueratosis epidermolítica, puede afectar exclusivamente a las palmas y a las plantas, pero completamente. En estas localizaciones puede ser considerado una queratodermia palmoplantar, caracterizada en el examen macroscópico por innumerables queratosis digitiformes y, al microscopio, por hiperqueratosis epidermolítica.

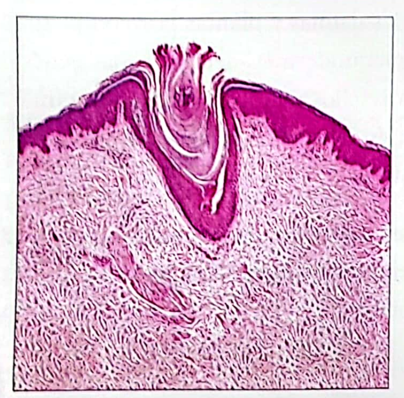
Asimismo puede hacerse una analogía entre varias formas de nevos epidérmicos y sus equivalentes en las palmas y plantas. Primeramente están los nevos epidérmicos que en la clínica consisten en pápulas queratósicas y cuya histopatología muestra signos de disqueratosis acantolítica focal (como muestra la enfermedad de Darier), y una forma equivalente suya confinada en las palmas y plantas. En segundo lugar están los nevos epidérmicos que en la clínica son queratósicos y en la anatomía patológica muestran alteraciones características de laminación cornoide (como hace la poroqueratosis), y una manifestación análoga que afecta a las palmas y plantas con lesiones punteadas de poroqueratosis. Por último están los nevos epidérmicos que parecen exageraciones hiperqueratósicas digitiformes de la epidermis normal (como el nevo verrugoso), y una forma equivalente que afecta a las palmas y plantas por completo. Hay una rara y oscura variedad de queratodermias determinadas genéticamente, con muchos nombres, entre ellos mal de Meleda, que también afectan a las palmas y plantas; éstas también puede considerarse análogas a los nevos epidérmicos restringidos a la piel glabra.

TRATAMIENTO El tratamiento tópico consiste en los denominados queratolíticos, como el ácido salicílico; el tratamiento sistémico de los casos importantes se hace con retinoides orales.

82 QUERATOSIS PILAR/LIQUEN ESPINULOSO

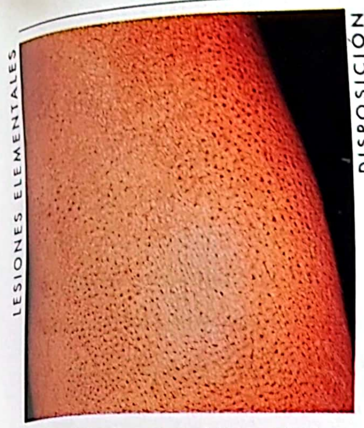
DEFINICIÓN Son "púas" queratósicas que emergen de orificios foliculares dilatados y que, por lo tanto, son equidistantes. El término "queratosis pilar" hace referencia al fenómeno cuando éste se presenta sin una disposición definida de las lesiones, mientras que se denomina liquen espinuloso cuando las lesiones, que son las mismas, están dispuestas en círculo.

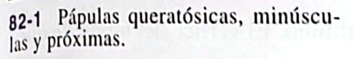






LESIONES ELEMENTALES





82-1 Pápulas queratósicas, minúsculas y próximas.

DISPOSICIÓN



82-2 Queratosis emanando de los orificios foliculares; las lesiones se disponen con patrón numular sobre base pigmentada (liquen espinuloso).



82-3 Pápulas separadas diseminadas (queratosis pilar), más o menos equidistantes.

EVOLUCIÓN Las "púas" queratósicas de queratosis pilar/liquen espinuloso, que se proyectan desde los infundíbulos ligeramente por encima de la superficie de la piel, duran largos períodos, a menudo años, y a veces toda la vida de la persona que las soporta. Pueden añadirse nuevas queratosis foliculares a las existentes.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La queratosis pilar y el liquen espinuloso son nombres diferentes para el mismo proceso patológico. La diferencia entre ellos es únicamente la manera en que están dispuestas las lesiones. En la queratosis pilar, las queratosis foliculares suelen presentarse a lo largo de una banda de piel, como la superficie de extensión de un brazo o el tronco entero. Por el contrario, las queratosis foliculares del liquen espinuloso, que son idénticas, se disponen en círculos aislados. Cada lesión queratósica de ambos trastornos se caracteriza al microscopio por un tapón de queratinocitos ortoqueratósicos que llenan y dilatan el infundíbulo. El vértice del tapón de queratinocitos sobresale justo por encima de la superficie cutánea. Cuando un tapón produce una brecha en la pared de un infundíbulo, como pasa esporádicamente, se pone en marcha un proceso inflamatorio; éste puede dar lugar a la producción de células paraqueratósicas en el infundíbulo y granulomas, e incluso fibrosis, alrededor de él.

Una lesión de queratosis pilar/liquen espinuloso difiere de un comedón no sólo porque el tapón de queratinocitos sobresale en la superficie cutánea, sino también porque no es acompañado de secreción sebácea abundante ni de numerosas bacterias, levaduras o ácaros.

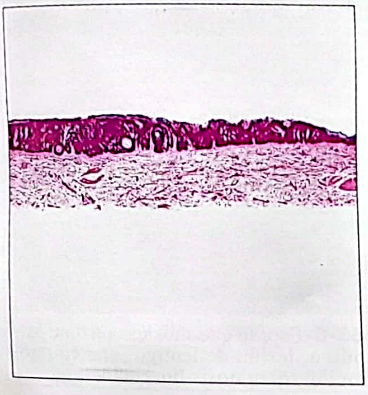
La queratosis pilar puede aparecer en pacientes sin ninguna otra alteración aparente, pero es frecuente en personas con atopia y con ictiosis vulgar.

TRATAMIENTO Son beneficiosos la loción de ácido láctico y los retinoides tópicos.

83 | QUERATOSIS SEBORREICA, INCLUIDO EL LENTIGO SOLAR

DEFINICIÓN Es una neoplasia benigna de queratinocitos que se presenta exclusivamente en la piel pilosa, consistente en máculas, pápulas y placas pigmentadas; en el lentigo solar y en la queratosis seborreica reticulada (que es un estadio tardío de lentigo solar) las lesiones se distribuyen por las zonas descubiertas; en los demás tipos de queratosis seborreica no relacionados con el lentigo solar las lesiones se distribuyen por todo por el tronco.







83-1 Máculas pigmentadas en la piel dañada por el sol.

83-2 Máculas pigmentadas con distintos tonos de marrón en una calva.

83-3 Máculas y manchas pigmentadas, y pápulas y placas incipientes.

83-4 Máculas y manchas pigmentadas en una piel atrófica y dañada por el sol.

83-5 Máculas y manchas pigmentadas de lentigo solar/queratosis seborreica reticulada: un solo proceso patológico.

83-6 Pápula queratósica con tinte purpúreo, lesión de lentigo solar en resolución (queratosis liquenoide).

83-7 Innumerables pápulas y placas pigmentadas.

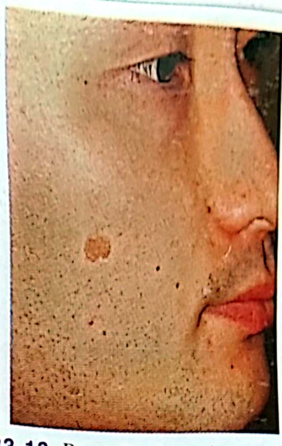
83-8 Pápulas y placas pigmentadas.

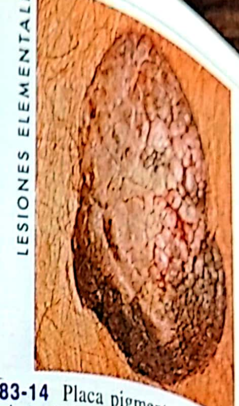
83-9 Pápulas pigmentadas, muchas alargadas, a lo largo de las líneas de tensión.

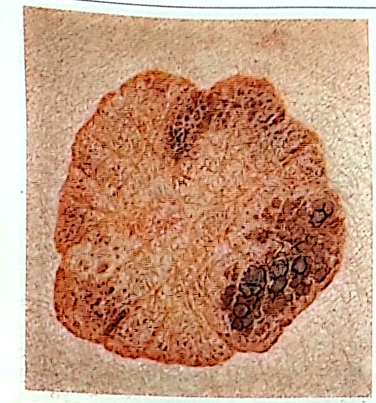
83-10 Pápulas y placas pigmentadas.

83-11 Pápulas y placas pigmentadas.

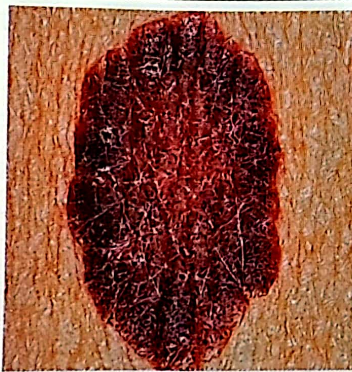
83-12 Placa pigmentada salpicada por orificios patentes, lo que no ocurre en el melanoma.

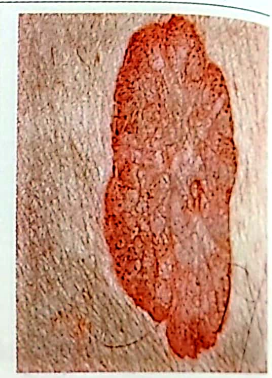

83-13 Pequeña placa pigmentada.

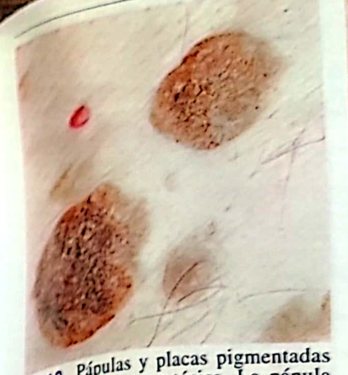

83-14 Placa pigmentada con superficie multilobulada.


83-15 Placa bien delimitada, escamosa y pigmentada, con tapones córneos en los dilatados orificios foliculares.


83-16 Placa pigmentada bien delimitada, con superficie desigual.


83-17 Placa pigmentada bien delimitada.


83-18 Placa pigmentada bien delimitada, con borde festoneado.


83-19 Pápulas y placas pigmentadas con superficie queratósica. La pápula roja es un hemangioma "cereza".


83-20 Pápula y placa queratósicas y pigmentadas; la primera está ligeramente pigmentada, la segunda es más oscura.

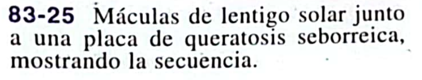

83-21 Placa pigmentada con superficie queratósica, evocadora del caparazón de una tortuga.


83-22 Pápula sésil con superficie queratósica mamelonada.


83-23 Pápulas de distintos tamaños y colores; la mayor tiene una superficie salpicada por orificios foliculares dilatados.


83-24 Mácula pigmentada. Cuando el lentigo solar se engruesa se conoce como queratosis seborreica.

SECUENCIA CRONOLÓGICA



83-25 Máculas de lentigo solar junto a una placa de queratosis seborreica, mostrando la secuencia.



83-26 Lesiones queratósicas elevadas de queratosis seborreica, sobre una mancha de lentigo solar; es una secuencia.



83-27 Numerosos lentigos solares; en uno hay pápulas de queratosis seborreica, ya que son un solo proceso.



83-28 Queratosis seborreica en distintos períodos de evolución: mácula, pápula, placa, tumor.

EVOLUCIÓN Los lentigos solares aparecen como máculas pigmentadas en la piel intensamente dañada por la luz solar, especialmente la cara y el dorso de las manos. Con el transcurso de los años, las máculas se hacen ligeramente elevadas y más oscuras y, más tarde, pápulas todavía más elevadas y más oscuras. Las máculas son conocidas como lentigos solares y las pápulas plenamente desarrolladas como queratosis seborreicas. Otros tipos de queratosis seborreicas también comienzan con máculas pigmentadas lisas que, con el tiempo, se transforman en pápulas y placas queratósicas pigmentadas. Independientemente del tipo, todas las queratosis seborreicas son permanentes, excepto las que regresan completamente a consecuencia de un ataque repentino de linfocitos, que es el caso sobre todo del tipo lentigo solar/queratosis seborreica reticulada. Ya que se asocia a un infiltrado liquenoide de linfocitos, esta queratosis seborreica en proceso de regresión se conoce como "queratosis liquenoide".

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El lentigo solar y la queratosis seborreica reticulada son nombres diferentes de un mismo proceso patológico para distintos estadios de su curso cronológico. Una mácula oscura o una pápula marrón ligeramente elevada, vistas en cortes tisulares de muestras de biopsia, constan de pequeñas prolongaciones de queratinocitos epidérmicos pigmentados y de ligera ortoqueratosis, en la que los cornecitos se disponen de forma laminar. El número de melanocitos puede estar ligeramente aumentado, pero son pequeños y monomorfos, equidistantes y situados enteramente en la unión dermoepidérmica. En la parte superior de la dermis hay elastosis solar. Tal lesión se denomina lentigo solar.

A lo largo de los años dicha lesión puede convertirse en una pápula marrón más elevada que, cuando es biopsiada, muestra proyecciones más alargadas de queratinocitos epidérmicos pigmentados; la base de las prolongaciones gira en ángulo recto hacia la superficie de la piel, creando un diseño reticulado confinado en la dermis papilar, que está engrosada. Además hay túneles infundibulares, que contienen queratinocitos

dispuestos con patrón laminar y de mimbre entrelazado. Estos hallazgos, en conjunto, son característicos de la queratosis seborreica reticulada. Ésta, como todos los tipos de queratosis seborreica, consta de queratinocitos "basaloides" y "espinosos"; los espinosos se hallan inmediatamente por debajo del estrato córneo y alrededor de los túneles infundibulares, y las células basaloides (probablemente germinativas) en el resto de la neoplasia. En breve: el lentigo solar/queratosis seborreica reticulada es una neoplasia benigna pigmentada compuesta tanto por queratinocitos epidérmicos como infundibulares.

Hay al menos otros dos tipos de queratosis seborreica: la acantósica y la verrugosa, ambas localizadas principalmente en el tronco. Sus componentes celulares son idénticos a los de la queratosis seborreica reticulada pero los patrones arquitecturales son distintos; la forma acantósica es más sólida y endofítica, aunque siempre asentada por encima de la dermis reticular, y la forma verrugosa es digitiforme y también situada sobre la dermis reticular.

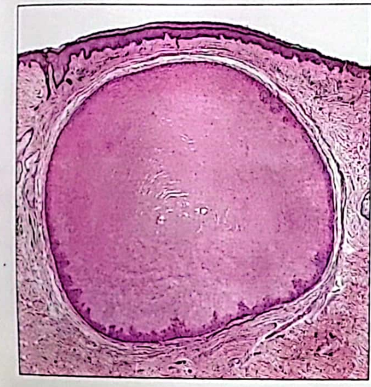
Que las queratosis seborreicas de todos los tipos contienen queratinocitos foliculares así como epidérmicos puede inferirse por su presencia sólo en la piel pilosa; ninguna se desarrolla en las palmas ni en las plantas.

La queratosis liquenoide no es más que un lentigo solar/queratosis seborreica reticulada en plena regresión debida al ataque de linfocitos, que se disponen en banda, borran la unión de la queratosis con la dermis y provocan la necrosis de los queratinocitos neoplásicos, dando lugar a la desaparición de la lesión.

TRATAMIENTO Son eficaces el curetaje, la crioterapia y la cirugía con láser.

DEFINICIÓN Son pápulas, nódulos y tumores que en el examen macroscópico habitualmente tienen el color de la piel; al microscopio, los verdaderos quistes constan de un saco, revestido por epitelio, que contiene líquido, células o ambos; los hamartomas quísticos son quistes asociados a otros elementos epiteliales de los anejos.







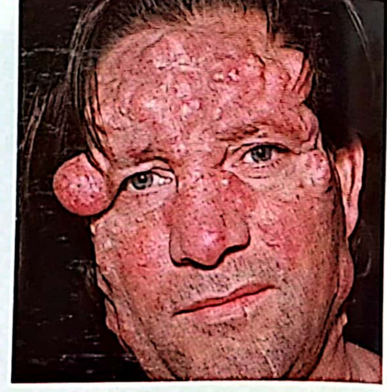
84-1 Tumor de quiste infundibular, de superficie lisa y forma de cúpula.



84-2 Nódulo de quiste infundibular, de superficie lisa y color de la piel.



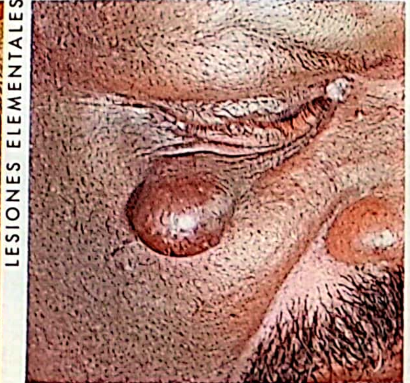
84-3 Numerosos quistes foliculares de tamaño parecido en el escroto (o en la vulva), que terminan calcificándose (calcinosis idiopática).



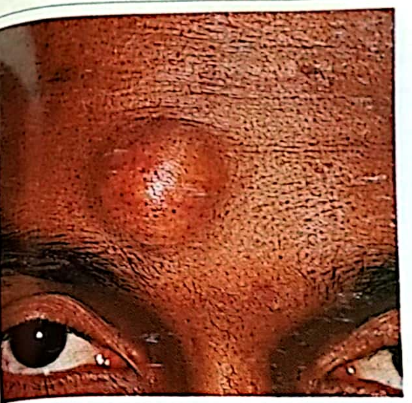
84-4 Nódulos cupuliformes de superficie lisa, de quistes foliculares de tipo infundibular.



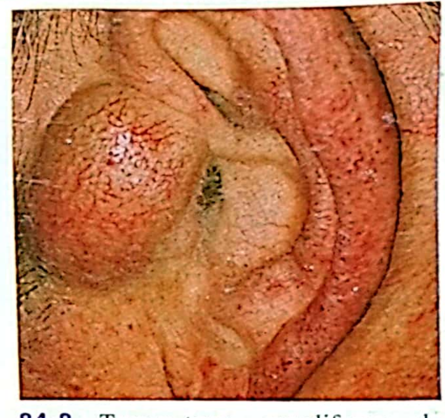
84-5 Pápula y nódulo abombados de quistes foliculares de tipo infundibular.



84-6 Nódulo cupuliforme de quiste infundibular y pápulas blancas de quistes infundibulares minúsculos (milios).

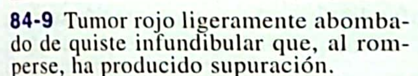


84-7 Tumor abombado de quiste folicular de tipo infundibular.



84-8 Tumor tenso, cupuliforme, de superficie lisa y telangiectásica, de quiste folicular de tipo infundibular.

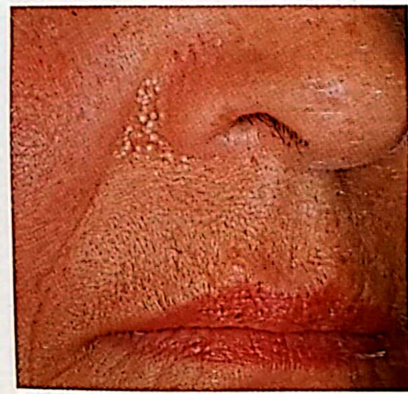


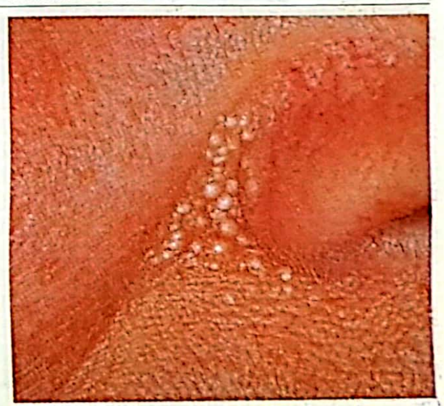


84-9 Tumor rojo ligeramente abombado de quiste infundibular que, al romperse, ha producido supuración.

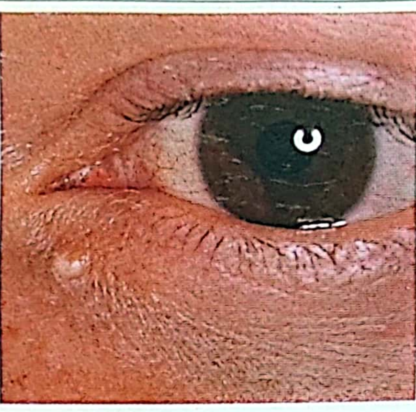


84-10 Nódulo brillante, tenso, cupuliforme y de superficie lisa, desarrollado a consecuencia de la ruptura de un quiste infundibular.

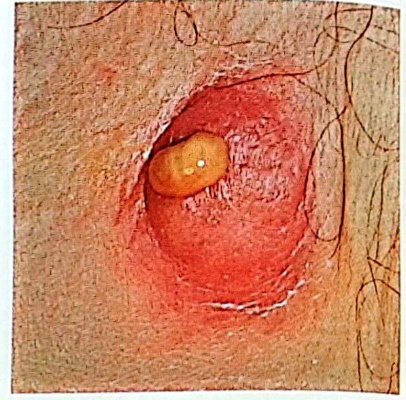


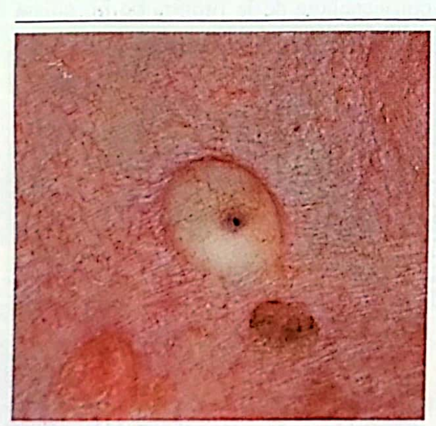


84-11 (a, b) Milios; muchas de las pápulas están agrupadas en el pliegue nasolabial.


84-12 La pápula blanca es un milio, es decir, un quiste infundibular minúsculo cuyo orificio es inaparente.


84-13 Pápula blanca (milio).



84-14 (a, b) Quiste folicular de tipo infundibular roto, con supuración extensa.


84-15 Nódulo cupuliforme de superficie lisa y comedón central: quiste folicular de tipo infundibular.

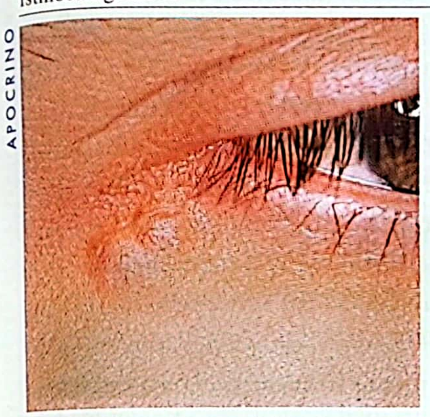

84-16 Comedón gigante (poro dilatado de Winer).

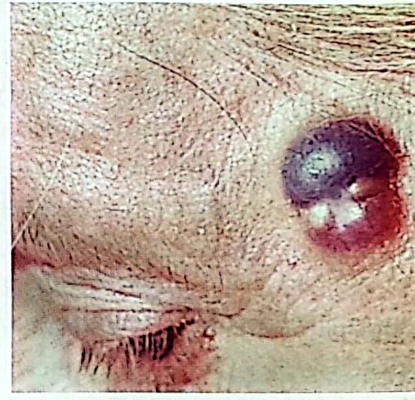
ECRINO


84-17 Nódulo abombado y azulado de superficie lisa: quiste folicular de tipo istmocatágenico.

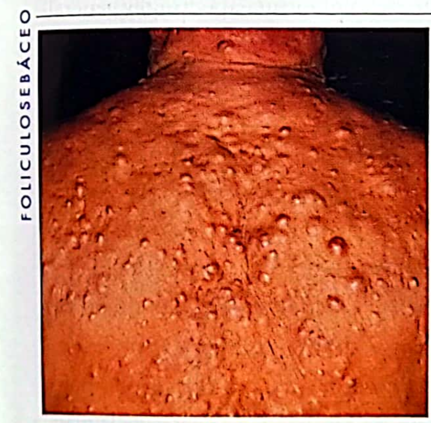

84-18 Pápulas translúcidas de hidrocistoma ecrino, que simulan un racimo de vesículas.

APOCRINO


84-19 Dos pápulas del color de la piel, de quistes de la glándula apocrina (hidrocistomas apocrinos).


84-20 Nódulo multilobulado marrón azulado, de superficie lisa, de quiste de la glándula apocrina ("quiste de cúpula azul").

FOLICULOSEBÁCEO


84-21 Numerosas pápulas de esteatocistomas: un hamartoma quístico.


84-22 Nódulo cupuliforme de superficie lisa, de quiste dermoide.

URETRAL

NOMBRE IMPROPIO



84-23 Pápula brillante de superficie lisa, de quiste del rafe paramediano.

84-24 El "quiste mixoide" no es un verdadero quiste, sino un depósito de mucina (mucinosis focal).

EVOLUCIÓN Todos los tipos de quiste pueden mantenerse intactos durante años, incluso decenios, o romperse y curarse con cicatriz. El quiste folicular común de la cara y de la espalda está revestido por un epitelio idéntico al del infundíbulo folicular (quiste infundibular) y, a menudo, se rompe provocando una inflamación primero supurativa, luego granulomatosa y finalmente fibrosante, como en el caso de la denominada acné quística. El quiste folicular común del cuero cabelludo está revestido por un epitelio como el del istmo folicular o como el del folículo en la fase avanzada de catágeno (quiste istmocatagénico). Se rompe con mucha menor frecuencia que el quiste infundibular y, además, su contenido queratinizado compacto tiende a calcificarse. El quiste azulado de la cara conocido como hidrocistoma se halla revestido por un epitelio glandular apocrino (quiste de la glándula apocrina) y generalmente no sufre cambio alguno a lo largo de la vida.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Cada quiste y hamartoma quístico de la piel tiene su propio y distintivo carácter. Prácticamente todos los quistes se encuentran revestidos por un epitelio que se parece al de los anejos de la piel normal. Por esta razón, nosotros denominamos a los quistes dependiendo de la estructura epitelial anexial a la que el tapizado del quiste más se parece. Según este sistema hay quistes infundibulares (cuyo revestimiento es como el del infundíbulo normal), quistes istmocatagénicos (cuya envoltura es como la del istmo de un folículo normal o como el de un folículo en la fase avanzada de catágeno) y quistes de la glándula apocrina (cuyo revestimiento es como el de la glándula apocrina). Un

quiste de la glándula apocrina suele presentarse como una pápula solitaria, o como muy pocas pápulas, que no se agrandan cuando el paciente suda; por el contrario, los quistes de las glándulas ecrinas aparecen como lesiones múltiples y tienden a hacerse mayores cuando el paciente suda profusamente. Como su propio nombre indica, los quistes de la glándula ecrina están revestidos por un epitelio como el de la glándula ecrina normal.

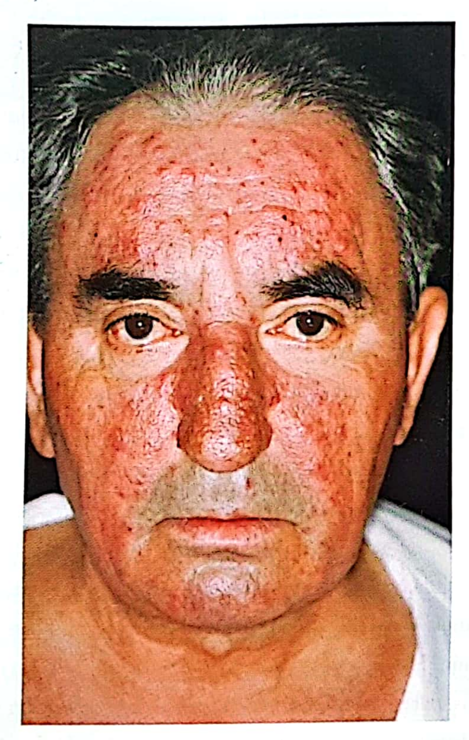
Todo hamartoma quístico de la piel y del tejido celular subcutáneo se compone de elementos que se desarrollan durante la embriogénesis y que se hallan normalmente en la piel humana. Por ejemplo, el componente quístico del esteatocistoma se encuentra revestido por un epitelio igual al de un conducto sebáceo. Adyacentes a esa estructura quística se hallan lóbulos sebáceos, folículos vellosos y, de vez en cuando, glándulas y conductos apocrinos. A veces hay fascículos de músculo liso erector del pelo junto a los elementos epiteliales del hamartoma.

Por el contrario, el hamartoma quístico foliculosebáceo se centra en un quiste infundibular al que están conectados lóbulos y conductos sebáceos. El quiste se halla rodeado de mesénquima similar al de la piel embrionaria, repleto de fibrocitos primordiales, mucina y, en algunos focos, adipocitos. En la sustancia del hamartoma quístico foliculosebáceo se encuentran, de vez en cuando, características idénticas a las de la pápula fibrosa de la cara (uno de los varios tipos de hamartomas cutáneos de naturaleza predominantemente folicular).

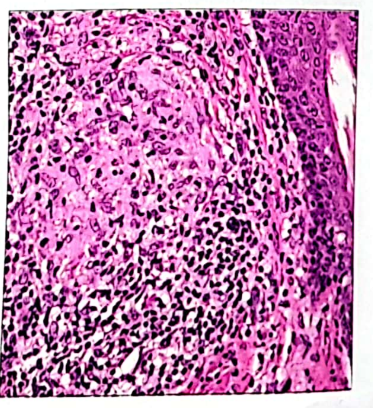
En resumen, cada quiste y hamartoma quístico de la piel tiene un carácter distintivo. Algunos, como los quistes infundibulares, parecen ser consecuencia de la dilatación de una estructura existente normal; otros, como los quistes istmocatagénicos, parecen deberse al bloqueo de la involución normal durante el ciclo folicular (como, por ejemplo, de catágeno a telógeno); todavía otros, como los quistes de la glándula apocrina, parecen ser una anormalidad del desarrollo. Prácticamente todos los hamartomas quísticos, como su nombre indica, son una aberración durante la embriogénesis.

TRATAMIENTO Debe hacerse una extirpación quirúrgica simple del quiste, incluidos su envoltura epitelial y contenido. Un hamartoma quístico también puede ser extirpado en el caso de que el paciente o el médico así lo deseen.

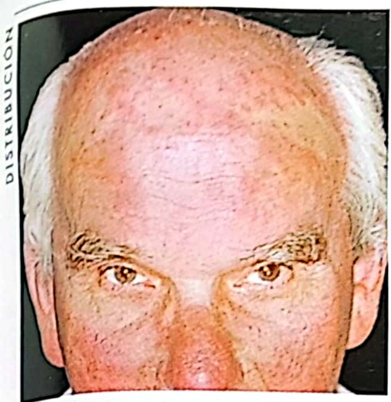
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio papuloso y pustuloso centrado en los folículos y distribuido fundamentalmente por el tercio medio de la cara, tanto en dirección vertical como horizontal. Entre las diversas manifestaciones de rosácea están innumerables telangiectasias, la dermatitis peribucal y periocular, y el rinofima. Como complicaciones de rosácea hay que señalar la queratitis y la conjuntivitis.







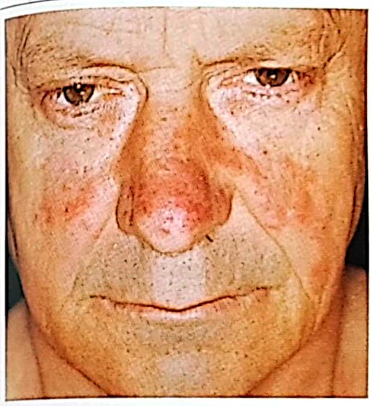
DISTRIBUCIÓN



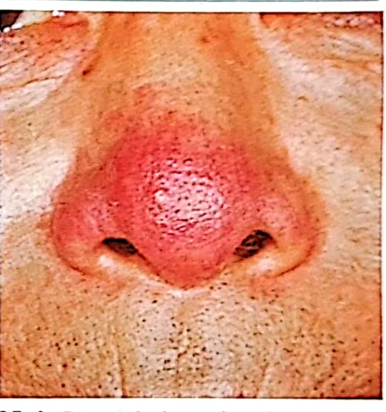
85-1 Telangiectasias, pápulas y zonas de eritema en el cuero cabelludo, la frente, la nariz, las regiones malares y las mejillas.



85-2 Telangiectasias, pápulas y zonas de eritema especialmente en la frente, las regiones malares y en la nariz.



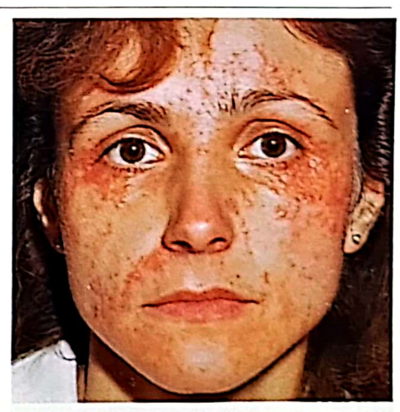
85-3 Telangiectasias y pápulas en la nariz, las eminencias malares y las mejillas.



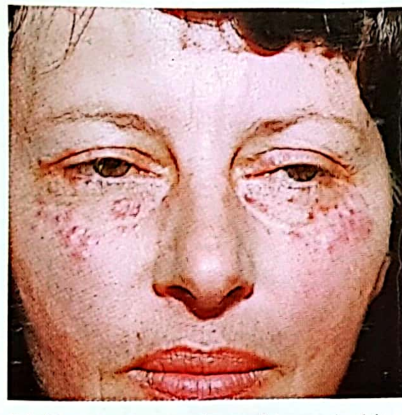
85-4 Punta de la nariz eritematosa y tumefacta.



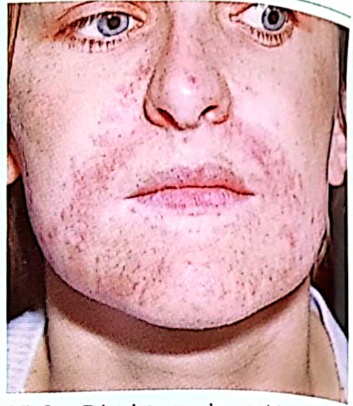
85-5 Pápulas y pústulas de "dermatitis peribucal" y "dermatitis periocular"; ambas son de rosácea.



85-6 Pápulas en la frente, la región glabelar, las mejillas y en las regiones paranasal y nasolabial.



85-7 Pápulas en la región periorbitaria (dermatitis periocular).



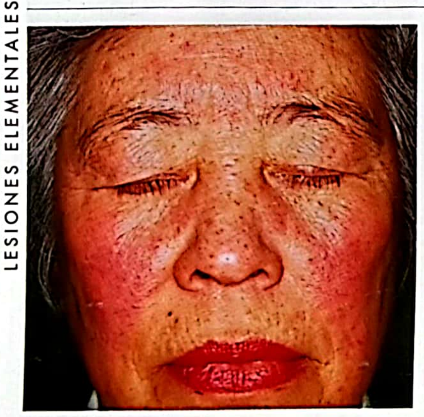
85-8 Pápulas en la región malar, región paranasal y mentón (dermatitis peribucal).

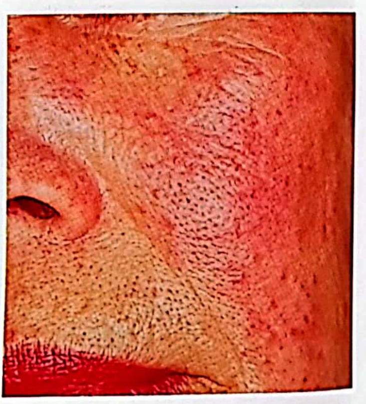


85-9 Pápulas con distribución periocular y peribucal (dermatitis periocular y peribucal).



85-10 Pápulas en la región peribucal (dermatitis peribucal) y diseminadas por la región malar, los párpados y la frente.





85-11 (a, b) Telangiectasias, pápulas y eritema difuso.



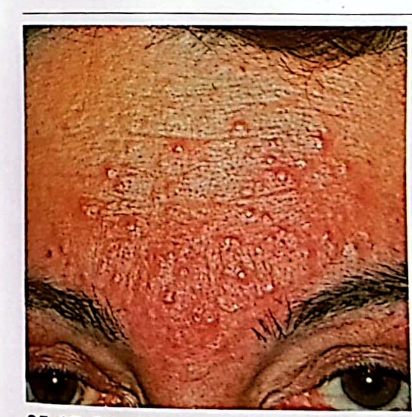
85-12 (a, b) Telangiectasias, pápulas y eritema difuso.



85-13 Pápulas y papulopústulas sobre base eritematosa.



85-14 Pápulas, algunas agrupadas.



85-15 Pápulas y papulopústulas sobre base eritematosa.



85-16 Numerosas pápulas y papulopústulas.

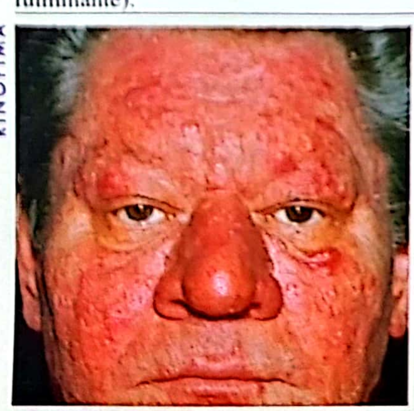

85-17 Grupo de pápulas.


85-18 Pápulas, papulopústulas, escamas y costras sobre base eritematosa.

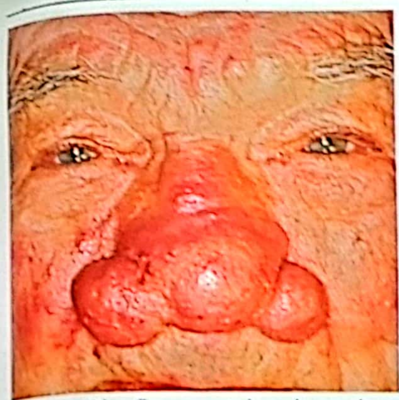

85-19 Pápulas, papulopústulas, pústulas y costras sobre una base tumefacta eritematosa (piodermia facial, rosácea fulminante).


85-20 Varices en la nariz y telangiectasias en las mejillas.

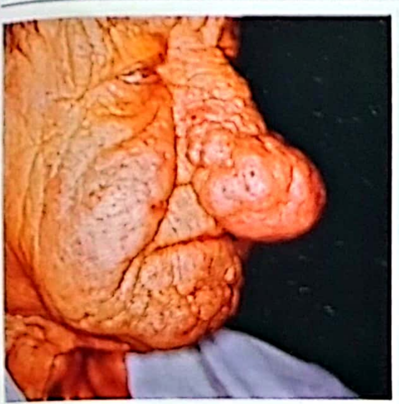
RINOFIMA



85-21 (a, b) Pápulas, papulopústulas y nódulos sobre base eritematosa. El edema periorbitario es notable (edema persistente de la rosácea). Además del rinofima, hay alteraciones análogas en la frente (metofima).


85-22 Rinofima y telangiectasias, pápulas y nódulos en la región malar y en las mejillas.


85-23 Rinofima y telangiectasias, pápulas y eritema en las mejillas y en el mentón.


85-24 Rinofima.


85-25 Rinofima; similitud con la nariz de Cyrano de Bergerac. Las alteraciones de rosácea también están presentes en las mejillas y en el mentón.

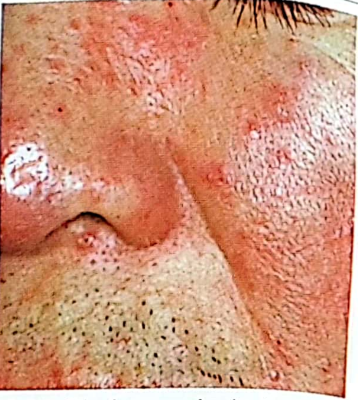
SECUENCIA CRONOLÓGICA


85-26 Telangiectasias y pápulas sobre base eritematosa.


85-27 Pápulas y papulopústulas.



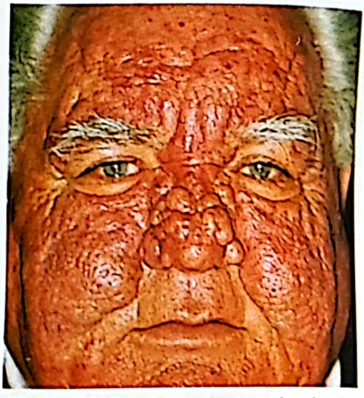
85-28 Pústulas sobre base eritematosa.



85-29 Pápulas, papulopústulas y eritema difuso.



85-30 Telangiectasias, pápulas, papulopústulas, eritema difuso y rinofima incipiente.



85-31 Nódulos y tumores de rinofima.

VARIANTES



85-32 Rosácea extrafacial, además de facial.



85-33 Rosácea facial y extrafacial con innumerables pápulas, erosiones, úlceras y costras (rosácea fulminante).

EVOLUCIÓN La secuencia cronológica de las lesiones de rosácea varía mucho, porque las propias lesiones también varían mucho. La forma de rosácea en la que predominan las telangiectasias sólo empeora con el tiempo, con la aparición de más telangiectasias en el tercio medio de la cara. Las pápulas de rosácea pueden ir y venir durante años, o agrandarse hasta convertirse en nódulos permanentes. La manifestación rinofimatosa de rosácea tiende a empeorar progresivamente y puede ser deformante.

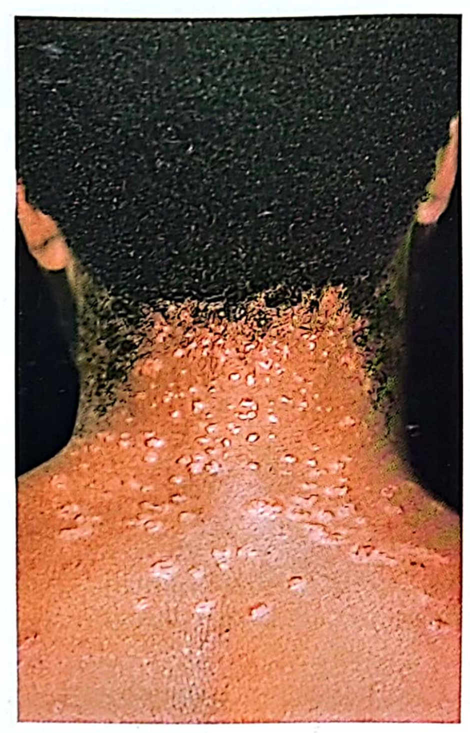
En resumen, sólo las lesiones pustuladas y papuladas de rosácea regresan, aunque las últimas de forma inconstante; las formas telangiectásica y rinofimatosa de rosácea suelen avanzar y empeorar.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Es extremadamente difícil integrar las distintas características de la rosácea, por la gran disparidad entre ellas. ¿Cuál es la relación entre las telangiectasias (vénulas terminales dilatadas) y las pápulas (consistentes sobre todo en granulomas perifoliculares con telangiectasias)? Por otra parte, el rinofima consta de quistes infundibulares que se han roto y han producido una inflamación supurativa, granulomatosa y fibrosante, así como de gran hiperplasia de glándulas sebáceas. ¿Cómo puede relacionarse este rinofima con una queratitis? Las respuestas se desconocen. Más todavía, se plantea otro acertijo con las múltiples presentaciones clínicas de la forma papulosa de rosácea, como la dermatitis peribucal y periocular, la tubercúlide rosaceiforme de Lewandowski y el lupus miliar diseminado facial. En conclusión, la rosácea continúa siendo un enigma. Una cosa está clara y es que el ácaro *Demodex folliculorum*, proclamado como el agente etiológico de la rosácea durante mucho tiempo, es irrelevante en el trastorno.

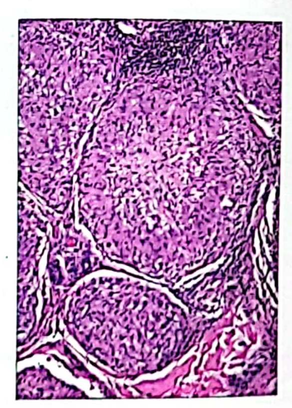
La clínica permite el diagnóstico de todas las variantes de rosácea; la histopatología hace posible el diagnóstico de las formas papulosa y rinofimatosa, si se identifican los signos de la enfermedad expuestos en este capítulo.

TRATAMIENTO Las tetraciclinas orales modifican la respuesta inflamatoria pero deben administrarse durante meses. El metronidazol tópico y los antibióticos tópicos son útiles como complemento de las tetraciclinas orales. La dermabrasión y la ablación con láser son eficaces en el rinofima.

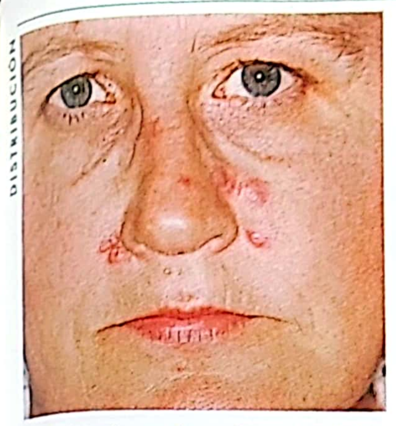
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio (granulomatoso) que afecta, entre otros órganos, a los pulmones, a los ganglios linfáticos y a la piel; las lesiones cutáneas son habitualmente pápulas, a veces con configuración arqueada y anular, especialmente en la cara, pero también en las extremidades y, con frecuencia, sobre cicatrices existentes. Además de pápulas, puede haber nódulos subcutáneos, manchas hipopigmentadas y alteraciones ictiosiformes.







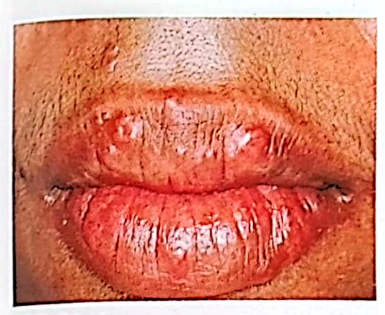
DISTRIBUCIÓN



86-1 Pápulas en la nariz y alrededor de ella.



86-2 Pápulas anulares, algunas alrededor de un centro atrófico.



86-3 Pápulas.



86-4 Cicatrices atróficas en forma de valéculas, en lugares donde hubo pápulas de sarcoidosis.

CONFIGURACIÓN



86-5 Tumefacción fusiforme de los dedos de la mano (osteítis quística).

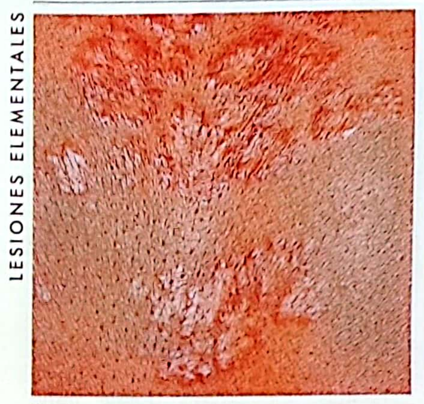


86-6 Lesiones anulares con centro deprimido y borde formado por pápulas minúsculas, brillantes y lisas. Algunas pápulas son escamosas.



86-7 Pápulas en una cicatriz y en su proximidad.

86-8 Pápulas contiguas a una cicatriz.



86-9 Pápulas anulares.



86-10 Máculas atróficas rodeadas por pápulas con configuración anular.



86-11 Placas con borde festoneado y centro atrófico.



86-12 Placas numulares atróficas e hipopigmentadas.



86-13 Placas escamosas hiperpigmentadas.



86-14 Pápulas, algunas costrosas, en las alas nasales, en los pliegues nasolabiales y en el labio superior.

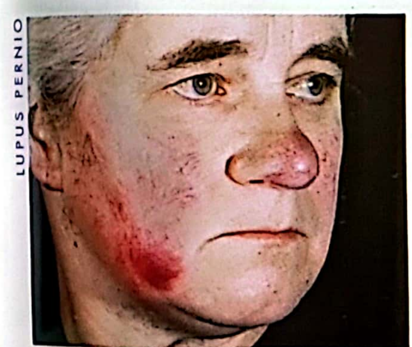


86-15 Pápulas y placas escamosas de superficie lisa.

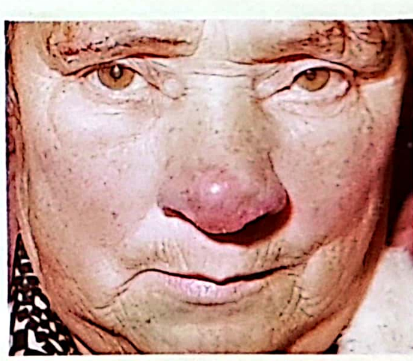


86-16 Pápulas y placas de superficie lisa.





86-17 Nódulo en la nariz y placa en la mejilla (lupus pernio).



86-18 Nódulo en la nariz (lupus pernio).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Es obligatoria una radiografía de tórax en busca de las manifestaciones características de los pulmones; también puede estar indicada una radiografía de otros órganos, como los huesos. Debe hacerse un análisis del calcio sérico, que puede estar aumentado. La enzima convertidora de la angiotensina sérica puede estar aumentada en la sarcoidosis extratorácica.

EVOLUCIÓN Las minúsculas pápulas de sarcoidosis suelen hacerse mayores, pero generalmente no llegan a nódulos. A veces son tan numerosas y tan próximas que forman una placa; otras veces adoptan patrones anulares. Las pápulas de sarcoidosis suelen persistir, como la propia enfermedad. Con el paso de los años pueden aparecer nuevas lesiones pero, por regla general, las antiguas no desaparecen.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Los datos macroscópicos y morfológicos de la sarcoidosis son distintos según el órgano en el que se manifiesta. En la piel, las pápulas se componen de conjuntos separados de histiocitos epitelioides. Como estas agrupaciones suelen carecer de un infiltrado de linfocitos denso circundante, se conocen como "tubérculos desnudos". Las placas de sarcoidosis subcutánea pueden afectar a la dermis de manera idéntica a como lo hacen las pápulas pero, además, muestran muchos granulomas en los lóbulos de grasa y, en mucha menor medida, en los septos.

Hallazgos histopatológicos como los de la sarcoidosis cutánea se observan en las lesiones sarcoideas de órganos como los ganglios linfáticos, el pulmón, el ojo y el hueso. En breve, la sarcoidosis es una enfermedad granulomatosa generalizada. La afectación cutánea de la sarcoidosis sugiere la afectación de otros órganos por la enfermedad. Las alteraciones ictiosiformes de la sarcoidosis suelen ocurrir en la zona pretibial y, como son una forma de ictiosis "adquirida", muestran datos histopatológicos indistinguibles de los de la ictiosis vulgar.

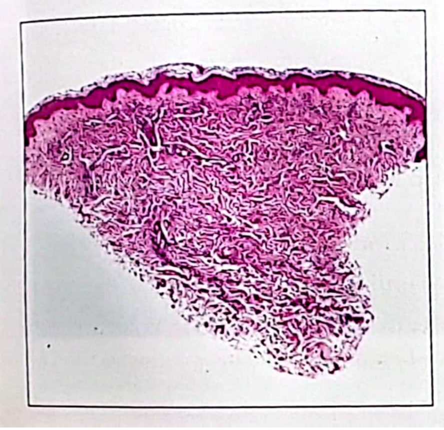
La causa de la sarcoidosis es desconocida, pero los hallazgos histopatológicos son muy concordantes con un proceso infeccioso.

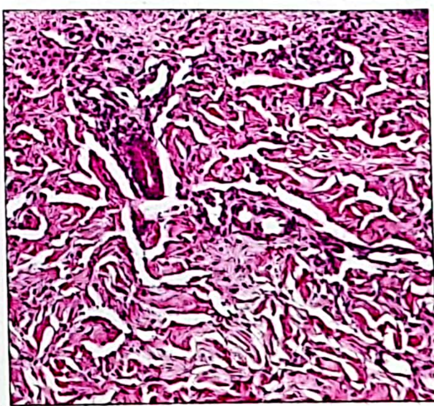
TRATAMIENTO Las pápulas y nódulos localizados son sensibles a la inyección de corticoesteroides. Cuando las pápulas están diseminadas, lo que a menudo indica una enfermedad generalizada, están indicados los corticoesteroides orales. Una alternativa a los corticoesteroides son los antimaláricos, como la hidroxicloroquina y la cloroquina.

87 | SARCOMA DE KAPOSI

DEFINICIÓN · Es una enfermedad multiorgánica, que en la piel se manifiesta por máculas y manchas violáceas que tienden a transformarse en pápulas y placas, y a veces en nódulos y tumores; todas las presentaciones clínicas denotan una hiperplasia de células endoteliales.









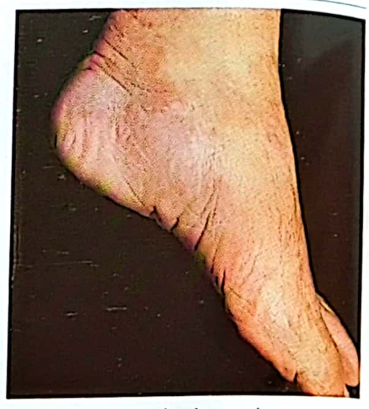
87-1 Pápulas y placas en las piernas y en los pies.



87-2 Máculas, manchas, pápulas y placas.

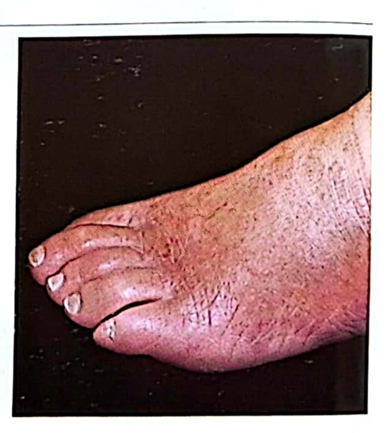


87-3 Máculas, manchas, pápulas y placas.



87-4 Tenues pápulas y placas.





87-5 (a, b) Manchas, pápulas y placas.



87-6 Placas.



87-7 Pápulas, nódulos y placas (muchas escamosas).

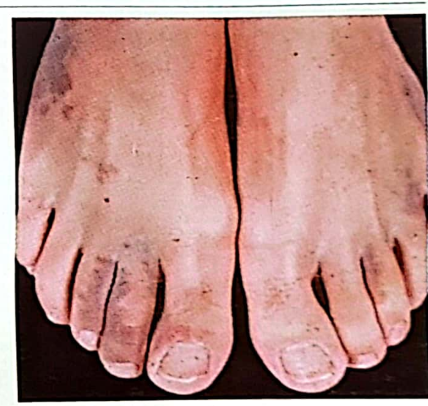




87-8 (a, b) Pápulas de distintos tamaños y formas.



87-9 Pápulas y placas diseminadas, algunas alargadas.



87-10 Manchas, pápulas y placas.



87-11 Pápulas, placas y nódulos.



87-12 Pápula.



87-13 Placa.



87-14 Dos pápulas.



87-15 Máculas y pápulas.



87-16 Placa con forma geométrica peculiar.



87-17 Pápulas y placas, algunas queratósicas.

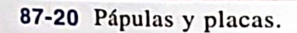


87-18 Placa con borde notablemente festoneado.

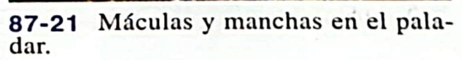




87-19 (a, b) Pápulas y placas.



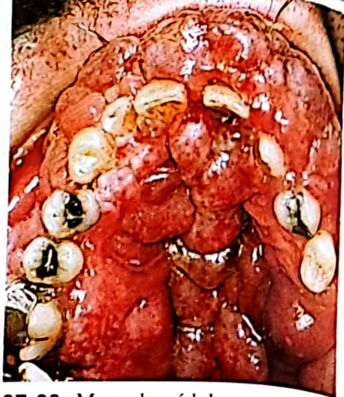
87-20 Pápulas y placas.



87-21 Máculas y manchas en el paladar.



87-22 Tumor en el paladar.



87-23 Masa de nódulos en las encías y paladar.

EVOLUCIÓN En su presentación estereotipada el sarcoma de Kaposi evoluciona por etapas, ya sea en los judíos (tanto del sur de Europa como askenazíes), en la población africana o en los pacientes infectados por el VIH. En la clínica, las lesiones se presentan en secuencia: máculas y manchas, pápulas y placas, y nódulos y tumores. Los nódulos y tumores del sarcoma de Kaposi pueden ulcerarse. Sin embargo, algunos pacientes durante muchos años sólo tienen máculas y manchas; en otros, las lesiones no avanzan más allá de la fase de pápulas y placas. Por regla general, las lesiones de sarcoma de Kaposi persisten y se agrandan a un ritmo no previsible. Además, tienden a aparecer lesiones nuevas. Cuando, como pasa a veces, el estado inmunitario del paciente mejora, o el paciente es tratado eficazmente con un medicamento antiherpético sistémico, las lesiones de sarcoma de Kaposi pueden retroceder, e incluso desaparecer.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las observaciones clínicas e histopatológicas del sarcoma de Kaposi son reiterativas. Las máculas y manchas constan de vasos sanguíneos muy dilatados, de pared fina y contornos mellados, que se sitúan alrededor de vénulas existentes en el plexo superficial; asimismo, hay células endoteliales solitarias esparcidas por el intersticio de la parte superior de la dermis reticular.

Las pápulas y placas de sarcoma de Kaposi constan de un número notablemente aumentado de vasos de pared fina como los de las máculas y las manchas; estos vasos de nueva formación, en cambio, no se hallan sólo alrededor de las vénulas de los plexos superficial y profundo sino por todo el intersticio. Algunas células endoteliales se organizan en fascículos incipientes, y en algunas lesiones estos nacientes fascículos pueden ser predominantes. En los intersticios entre las células endoteliales que componen los fascículos hay eritrocitos. Los nódulos y tumores consisten enteramente en fascículos bien definidos de células endoteliales fusiformes, dispuestos con patrón estoriforme.

En síntesis, el sarcoma de Kaposi es igual en todas las poblaciones afectadas, independientemente de la causa. El virus del herpes simple tipo 8 ha sido identificado en las células endoteliales de todos los tipos de sarcoma de Kaposi, especialmente en los infectados por el VIH. Todos los pacientes con sarcoma de Kaposi parecen estar inmunodeprimidos, con mayor riesgo para el desarrollo de otros procesos proliferativos, como linfomas.

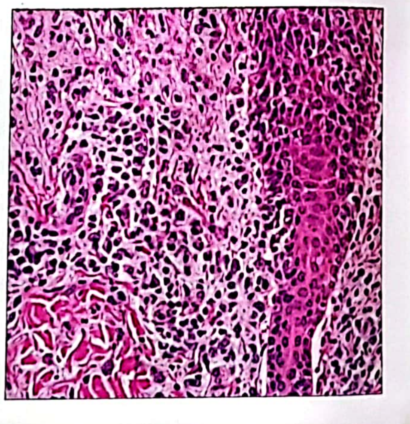
El sarcoma de Kaposi no es un verdadero sarcoma porque no es una neoplasia maligna, o sea, una neoplasia con capacidad de matar por destrucción local o metástasis. Las lesiones de sarcoma de Kaposi surgen de *novo* en muchos órganos, donde las alteraciones avanzan de la misma manera con la que lo hacen en la piel las máculas y las manchas, las pápulas y las placas, y los nódulos y los tumores. Por el hecho de que la proliferación de las células endoteliales del sarcoma de Kaposi puede involucionar cuando el estado inmunitario del paciente mejora, es razonable considerar el sarcoma de Kaposi como una hiperplasia, en lugar de como una neoplasia benigna o maligna.

TRATAMIENTO Una lesión única puede extirparse o tratarse con cirugía con láser, con crioterapia o con radioterapia. La enfermedad que afecta a órganos internos se trata por vía sistémica con interferón alfa, fármacos antirretrovíricos o quimioterapia (por ejemplo, una combinación de alcaloides de la vinca o quimioterapia combinada).

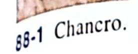
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio causado por la espiroqueta *Treponema pallidum*; suele evolucionar en tres fases: primaria (caracterizada generalmente por un chancro solitario), secundaria (caracterizada por máculas y pápulas diseminadas en la piel y en las mucosas, con signos y síntomas de enfermedad generalizada) y terciaria (manifestada por gomas en la piel y por lesiones destructivas en los huesos, los ojos, el cerebro y otros órganos, dando lugar a debilitamiento y, con frecuencia, a la muerte).











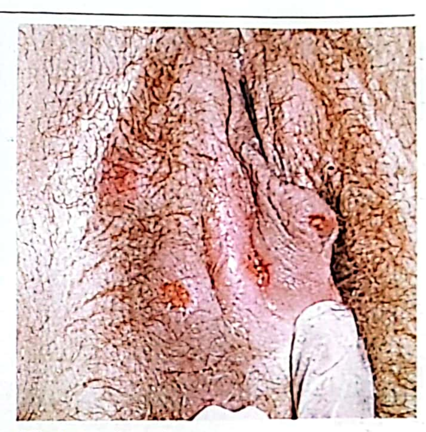
88-1 Chancro.



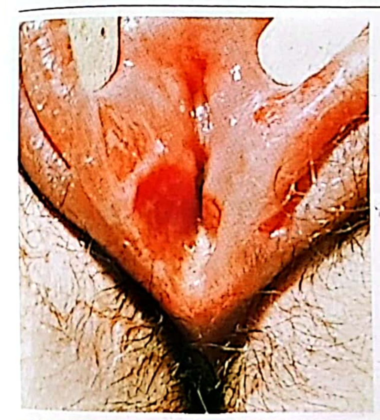
88-2 Chancro.



88-3 Múltiples chancros.



88-4 Varios chancros.



88-5 Chancros "besándose".

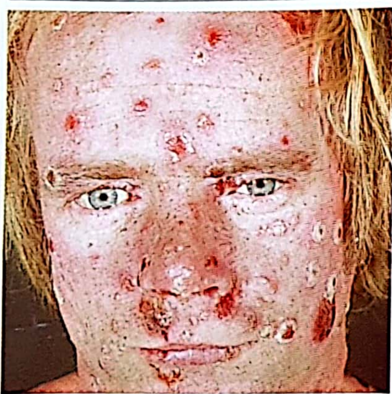


88-6 Chancro.

88-7 Chancro en la lengua.



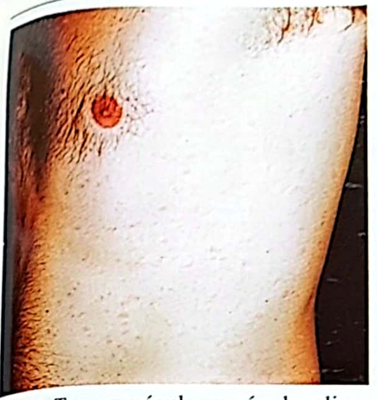
88-8 Pápulas de superficie lisa, algunas con configuración anular, otras agrupadas en un nódulo multilobulado.



88-9 (a, b) Pápulas y placas escamocostrosas.



88-10 (a, b) Máculas y pápulas diseminadas.



88-11 Tenues máculas y pápulas diseminadas.



88-12 Pápulas separadas.



88-13 (a, b) Pápulas lisas y escamosas de sífilis secundaria tardía.



88-14 Máculas, y pápulas lisas y escamosas. Algunas escamas tienen forma de collarete.



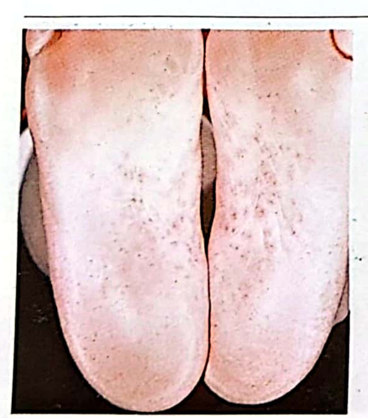
88-15 Pápulas escamosas características de sífilis secundaria.


88-16 Pápulas escamosas aisladas distribuidas de forma simétrica por las palmas (y las plantas).


88-17 Pápulas escamosas liquenoides.

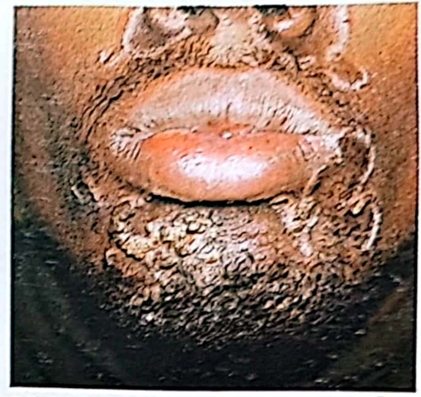

88-18 Pápulas escamosas.

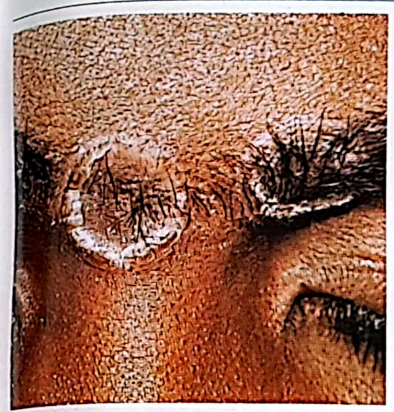

88-19 Pápulas y placas queratósicas.


88-20 Pápulas de superficie lisa y pápulas escamosas.


88-21 Pápulas y placas escamosas de configuración anular.

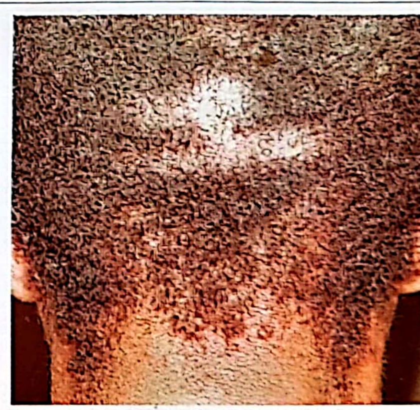

88-22 Pápulas escamocostrosas y placas anulares.


88-23 Pápulas escamosas y placas anulares.

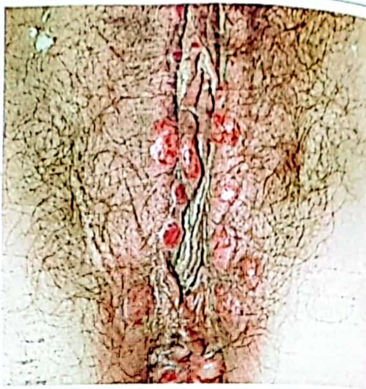

88-24 Pápulas anulares.

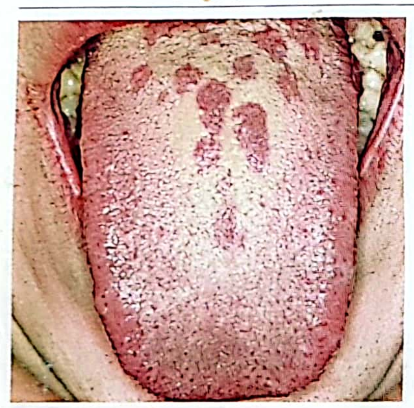

88-25 Pápulas erosionadas y ulceradas.


88-26 Placa hiperpigmentada.

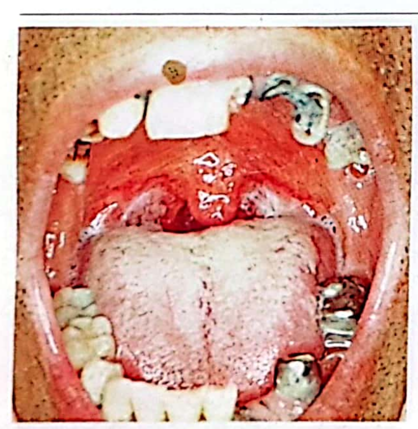

88-27 Alopecia "apolillada".

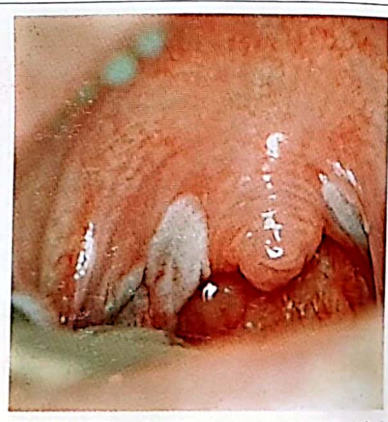

88-28 Alopecia "en parches".


88-29 Pápulas de condylomata lata.


88-30 "Parches" mucosos.

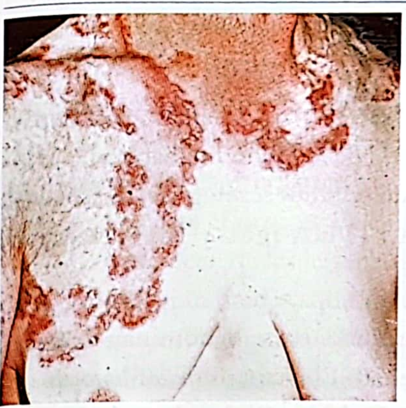

88-31 Pápulas, algunas erosionadas, de condylomata lata.


88-32 "Parches" mucosos en el paladar blando.


88-33 "Parches" mucosos en el paladar blando y en una amígdala.

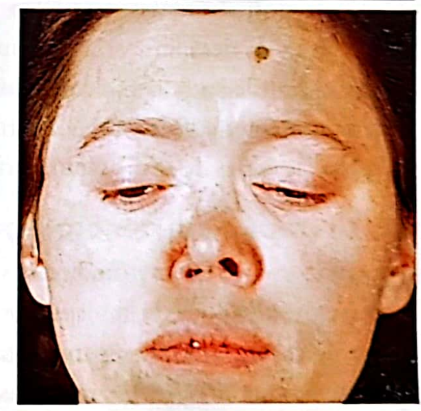

88-34 Placas, nódulos y tumores.

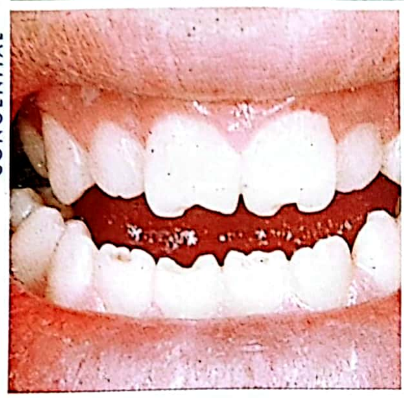

88-35 Pápulas escamosas en forma de anillo.


88-36 Pápulas escamocostrosas, placas con borde festoneado y zonas de atrofia.

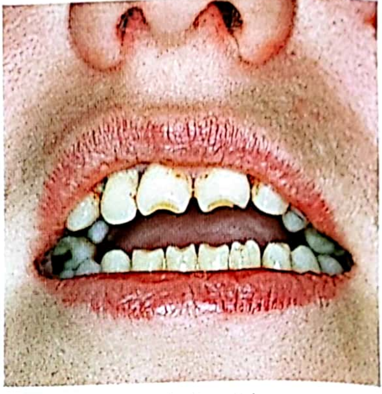

88-37 Placa escamosa con borde festoneado.


88-38 Perforación del paladar y del tabique nasal.


88-39 Depresión del puente de la nariz consecutiva a la destrucción del cartílago (nariz "en silla de montar").



88-40 Dientes de Hutchinson.



88-41 Dientes de Hutchinson.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Consiste en la demostración de las espiroquetas en el exudado de la lesión mediante el microscopio de campo oscuro. Se confirma con estudios serológicos, incluidas las pruebas VDRL, FTA-ABS, TPHA, TPHA-IgM y los métodos de ELISA.

EVOLUCIÓN Las lesiones de sífilis secundaria se denominan de forma diferente según la fase de la enfermedad. El chancro de sífilis primaria se presenta habitualmente con una pápula o nódulo ulcerados, que se curan en unas semanas. Las pápulas de sífilis secundaria a menudo son escamosas y diseminadas y pueden durar unas semanas, incluso unos meses, antes de desaparecer. Un goma de sífilis terciaria es generalmente una placa ulcerada con cicatriz atrófica en el centro. Sólo los gomas son permanentes aunque un chancro también puede dejar una cicatriz, y algunas lesiones de sífilis secundaria una atrofia maculada.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todos los hallazgos cutáneos de sífilis son consecuencia directa de las espiroquetas *Treponema pallidum* y de la respuesta inmunitaria del huésped a ellas. Un chancro está atestado de espiroquetas, igual que las lesiones tempranas de sífilis secundaria en las mucosas, especialmente las de *condylomata lata*. Las lesiones cutáneas precoces de sífilis secundaria están repletas de espiroquetas, mientras que las lesiones tardías de sífilis secundaria contienen pocas o ninguna. En el goma puede haber espiroquetas pero se detectan con extraordinaria dificultad. Aunque pueden hallarse espiroquetas en la dermis de un chancro o de una pápula de sífilis secundaria, donde mejor se ven es en la epidermis tratada con una tinción de inmunoperoxidasa específica para el *Treponema pallidum*. También es fácil detectar espiroquetas con tinciones de plata especiales como las de los epónimos Warthin y Starry, Steiner y Levaditi.

Cuando se observa un chancro con microscopio ordinario, se ve una úlcera bajo la cual hay un infiltrado mixto de células inflamatorias, denso y algo difuso, en el que abundan las células plasmáticas. En las pápulas de sífilis secundaria hay un infiltrado perivascular superficial y profundo sobre todo de histiocitos y células plasmáticas; dichas células a menudo también se disponen con patrón liquenoide por debajo de la pálida epidermis psoriasiforme. La presencia de neutrófilos en la epidermis de la sífilis secundaria es señal de que el epitelio superficial contiene innumerables espiroquetas.

A medida que el proceso de la sífilis secundaria evoluciona, los neutrófilos desaparecen de las lesiones y aparece un número cada vez mayor de histiocitos epitelioides, que finalmente forman conjuntos (granulomas). En este período granulomatoso dejan de encontrarse espiroquetas. Un goma, como su nombre indica, se caracteriza por una inflamación gomosa con extensa necrosis de células inflamatorias y degeneración de colágeno; más adelante esos desechos son rodeados por una inflamación granulomatosa a la que, a su vez, se añaden un infiltrado linfoplasmocitario y fibroplasia.

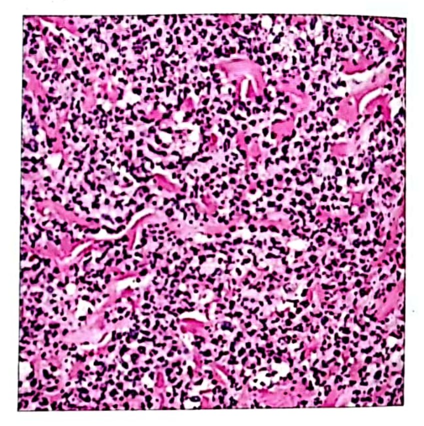
La sífilis ha sido tradicionalmente considerada por los clínicos como la "gran simuladora"; lo mismo pueden decir los histopatólogos.

TRATAMIENTO La penicilina es el fármaco de elección en todos los estadios. En la sífilis primaria, en la secundaria y en la latente precoz, se administra penicilina benzatina intramuscular (2.4 millones de unidades) en dosis única, o tetraciclina o eritromicina durante 14 días. En la sífilis terciaria, excluyendo la neurosífilis, la penicilina benzatina intramuscular o tetraciclinas orales durante 21 días.

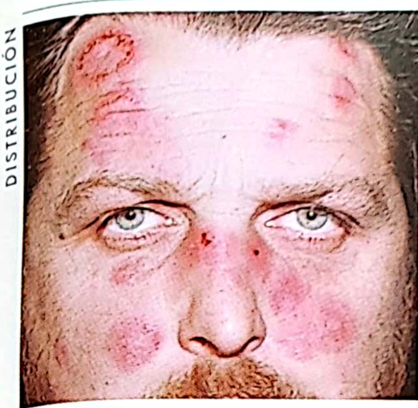
DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio que se manifiesta por pápulas acuminadas notablemente edematosas, y placas, también con edema, localizadas sobre todo en la cara, en la parte superior del tronco y en las extremidades superiores, especialmente en las manos. Con frecuencia hay fiebre y leucocitosis. Puede ser idiopático o la manifestación de una enfermedad generalizada como la leucemia mieloide aguda.







DISTRIBUCIÓN



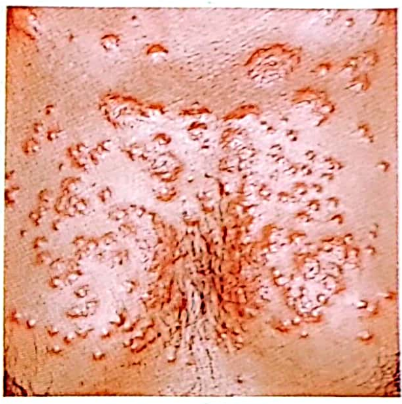
89-1 Pápulas y placas, algunas costrosas.



89-2 Máculas, pápulas y placas con borde elevado.



89-3 Pápulas y placas; algunas han confluido.



89-4 Pápulas acuminadas notablemente edematosas y placas edematosas.

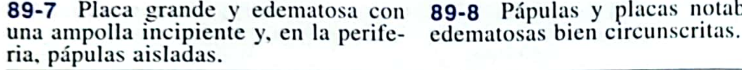


89-5 Pápulas y placas compuestas por numerosas pápulas próximas entre sí; algunas placas han confluido.



89-6 Placa de borde ligeramente festoneado en un paciente con leucemia mieloide aguda.





89-7 Placa grande y edematosa con una ampolla incipiente y, en la periferia, pápulas aisladas.

89-8 Pápulas y placas notablemente edematosas bien circunscritas.





89-9 (a, b) Pápulas y placas edematosas, éstas con borde elevado. La superficie de algunas pápulas es mamelonada.



89-10 Placa edematosa compuesta por pápulas confluentes.



89-11 Placas edematosas bien circunscritas.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Es recomendable un análisis sanguíneo para descartar un trastorno hemático asociado.

EVOLUCIÓN Después de una fase de máculas evanescentes, aparecen pápulas eritematosas que tienden a transformarse en placas eritematoedematosas. Las placas están formadas por marcado edema en la parte superior de la dermis y por infiltrados nodulares y difusos de neutrófilos en al menos la mitad superior de la dermis reticular. Simultáneamente suele haber abundante "polvo nuclear" de neutrófilos. Las observaciones histopatológicas de una placa de síndrome de Sweet son más o menos iguales, independientemente de la causa. La excepción son ciertas lesiones del síndrome que ocurren a consecuencia de una leucemia mieloide aguda. En dichas lesiones, además de innumerables neutrófilos, también hay mieloblastos anormales. Las placas de síndrome de Sweet van haciéndose menos edematosas con lentitud, comienzan a menguar unas semanas más tarde y desaparecen en unos meses.

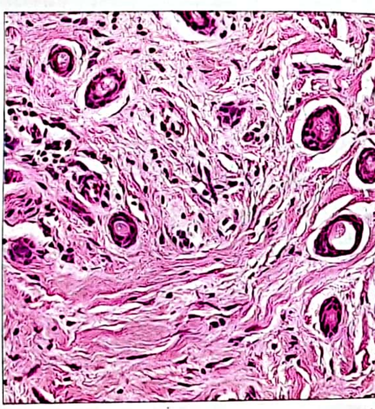
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El síndrome de Sweet es, como la piodermia gangrenosa, el eritema polimorfo, el eritema nudoso y la vasculitis alérgica, un patrón morfológico clínico e histopatológico diferenciado; asimismo, implica casi siempre la existencia de un proceso subyacente como la colitis ulcerosa, la artritis reumatoide, la leucemia mieloide aguda y, a veces, un linfoma. Igual que un clínico o un histopatólogo no puede deducir la causa de un eritema polimorfo o de una vasculitis alérgica con sólo observar sus alteraciones morfológicas, tampoco se puede en el síndrome de Sweet. Con el simple estudio de las alteraciones morfológicas con microscopio ordinario, la causa sólo puede ser identificada en las lesiones donde existen mieloblastos de leucemia mieloide aguda.

TRATAMIENTO El tratamiento de elección son los corticoesteroides sistémicos, pero en algunos pacientes también son eficaces la dapsona, la indometacina y la aspirina.

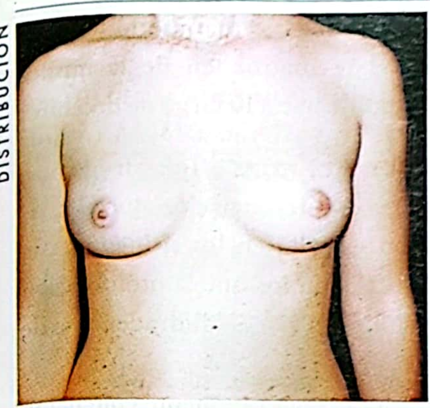
DEFINICIÓN Es una neoplasia benigna de naturaleza ductal apocrina de la mitad superior de la dermis; se manifiesta por pápulas minúsculas, lisas, del color de la piel, redondas o rectangulares; generalmente se localiza en la piel periorbitaria, pero puede hallarse en otras zonas como en el cuello o en los genitales, e incluso de forma diseminada.







DISTRIBUCIÓN



90-1 Pápulas minúsculas presentes en toda la zona mostrada.



90-2 Además de pápulas redondas también hay pápulas rectangulares.

LESIONES ELEMENTALES



90-3 Pápulas concurrentes en focos.



90-4 Algunas pápulas lisas han confluido en lesiones con formas geométricas, entre ellas lineales.





90-5 (a, b) Pápulas lisas separadas distribuidas de forma simétrica.

EVOLUCIÓN Las pápulas de siringoma, una vez manifiestas (lo que generalmente acontece tras la pubertad) se mantienen de la misma forma durante toda la vida, sin apenas modificarse a lo largo de decenios.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Los siringomas son neoplasias benignas, probablemente con diferenciación ductal apocrina. Una clave de su carácter apocrino se halla en los siringomas de células claras (una manifestación de diabetes) en los que la proliferación de células claras es indistinguible, en algunos focos, del hidradenoma de células claras, que es apocrino.

Cada pápula consta de epitelio y estroma. El componente epitelial se presenta de dos formas: sólida y tubular. El estroma, que es escaso, está constituido por haces de colágeno amontonados.

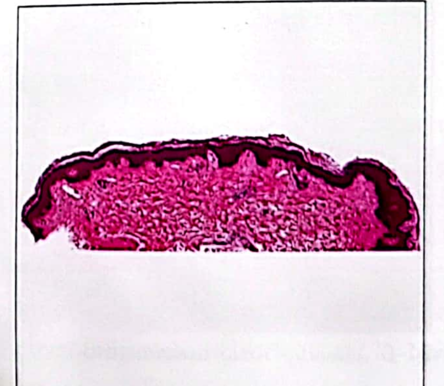
Los siringomas a menudo son numerosos y con frecuencia se sitúan en los párpados y alrededor de ellos; sin embargo, a veces están diseminados, afectando particularmente a la piel genital. Si el diagnóstico del informe anatomopatológico de una biopsia superficial obtenida con la técnica del sacabocados de una placa solitaria, especialmente si está situada en el labio superior, es de "siringoma", el clínico debe estudiar la posibilidad de que la lesión no sea realmente un siringoma sino un carcinoma siringomatoso o un carcinoma anexial microquístico. El siringoma no se produce como lesión solitaria en el labio y no es infrecuente confundir los carcinomas citados con un siringoma, especialmente en las biopsias que no muestran la lesión adecuadamente.

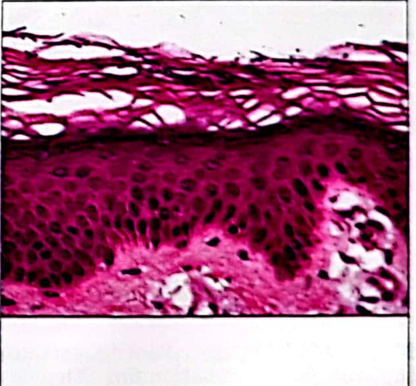
TRATAMIENTO Puede hacerse por razones estéticas con cirugía con láser, extirpación por afeitado (craterización) y electrocauterio, aunque ninguno es ideal, ya que no pueden destruir la lesión sin dejar una cicatriz perceptible.

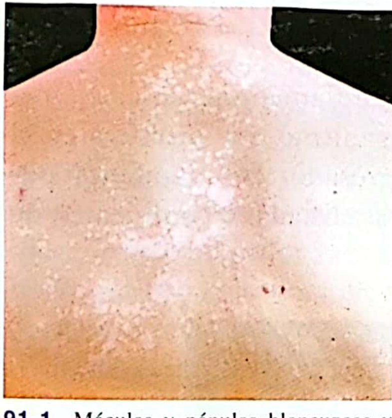
91 | TIÑA VERSICOLOR

DEFINICIÓN Es una enfermedad inflamatoria causada por el hongo *Malassezia furfur*, microrganismo que prolifera en el estrato córneo ligeramente engrosado. Se manifiesta por máculas blancas o marrones claras, aisladas o confluentes, de predominio en el tronco.









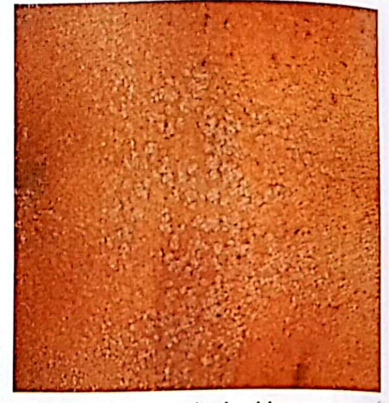
91-1 Máculas y pápulas blancuzcas y rosas. La lesión polipoide del color de la piel es un nevo melanocítico de Unna.



91-2 Máculas y manchas hipopigmentadas.



91-3 Máculas y manchas blancuzcas.



91-4 Máculas y pápulas blancuzcas.



91-5 Máculas de color de cervato cubiertas por descamación fina. Algunas lesiones han confluido.

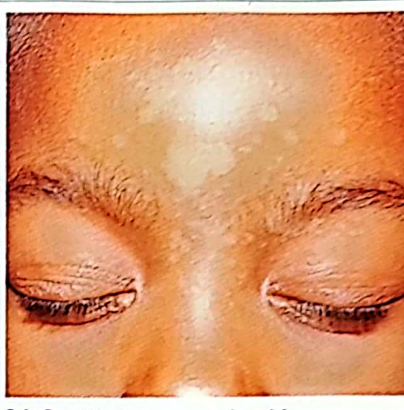


91-6 Máculas rosas descamativas.





91-7 Máculas y pápulas, manchas y placas rosas.



91-8 Máculas y manchas blancuzcas.



91-9 Máculas y manchas hiperpigmentadas.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Pueden obtenerse escamas por raspado de las lesiones, tratarlas con KOH y escudriñarlas con microscopio ordinario en busca de esporas e hifas de *Malassezia furfur.*

EVOLUCIÓN Las máculas con descamación fina de la tiña versicolor, a lo largo de unos meses, a menudo confluyen formando manchas. Dependiendo del estado inmunitario del huésped, las máculas y manchas pueden mantenerse durante años.

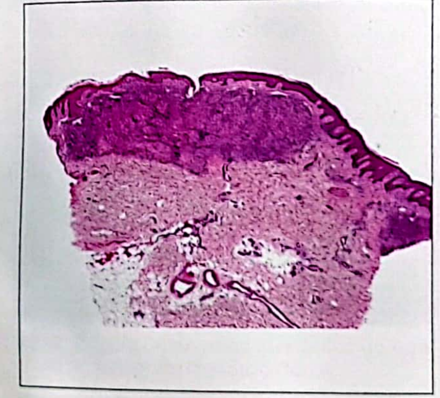
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El causante de la tiña versicolor es el hongo *Malassezia furfur*. Los microbios (el *Pityrosporum ovale* y el *orbiculare*) están confinados en el estrato córneo de la piel, sobre todo de la mitad superior del tronco. Los cortes de tejido de una lesión de tiña versicolor muestran un estrato córneo en forma sobre todo de mimbre entrelazado, en el que abundan hifas cortas y rechonchas, así como esporas redondas. Generalmente los microrganismos sólo producen un infiltrado escaso de células inflamatorias, consistente en unos pocos linfocitos alrededor de las vénulas del plexo superficial. Como esos vasos están muy ligeramente dilatados, las lesiones nunca presentan un eritema brillante y, como mucho, son rosadas en los pacientes de raza blanca con piel clara.

Las lesiones de tiña versicolor adoptan diferentes colores según el color del paciente y la estación del año. Por eso se denomina versicolor. En los pacientes de piel oscura las lesiones con descamación fina parecen blancas, por contraste con el color de fondo de la piel normal, mientras que en las personas de piel clara las mismas lesiones muestran, a menudo, un tono marrón. En los meses de verano, si la piel de los pacientes de raza blanca se oscurece, las lesiones de tiña versicolor parecen pálidas en comparación, mientras que durante los meses de invierno, cuando el bronceado ha desaparecido, parecen más oscuras. Se ha sugerido la hipótesis de que la hipopigmentación de las lesiones consecutiva a la exposición a la luz solar se deba a la producción por el hongo de una sustancia que protege a la piel de la luz ultravioleta.

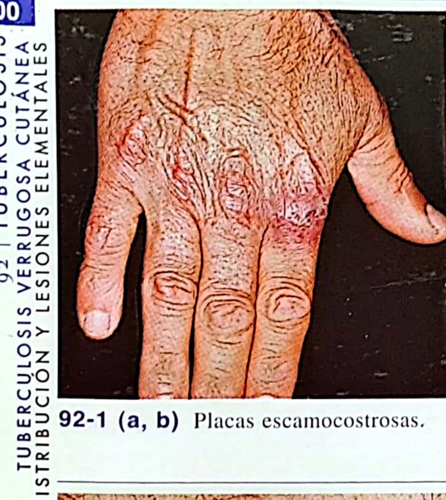
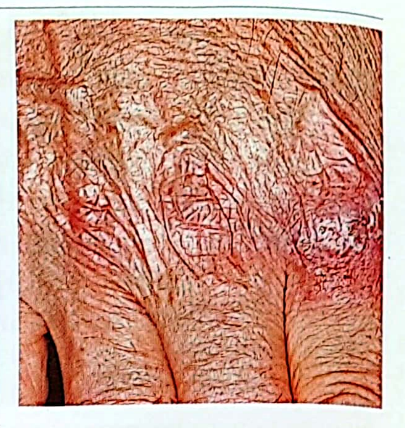
TRATAMIENTO En el caso de enfermedad localizada, la administración de antimicóticos tópicos como los azoles o el sulfuro de selenio en champú elimina a los microrganismos causantes; en las lesiones diseminadas son curativos el ketoconazol oral, el itraconazol o el fluconazol.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio causado por el *Mycobacterium tuberculosis*. En la piel puede ser primario por inoculación directa (tuberculosis verrugosa cutánea) o secundario a un foco de tuberculosis en otro órgano (el pulmón en el lupus vulgar, y los huesos, así como los ganglios linfáticos, en la escrofulodermia).







92-1 (a, b) Placas escamocostrosas.



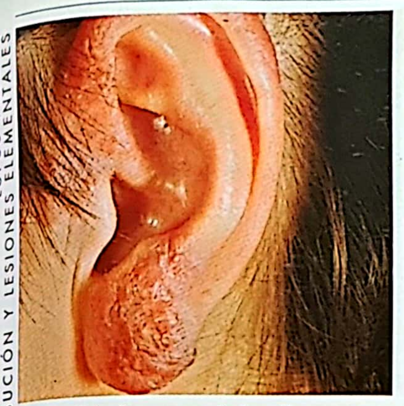
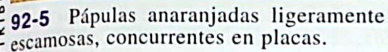
92-2 Placa queratósica.



92-3 Placa queratósica verrugosa anular.

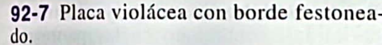



92-4 (a, b) Placa escamocostrosa.

92-5 Pápulas anaranjadas ligeramente escamosas, concurrentes en placas.

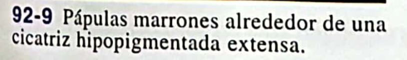
92-6 Masa ulcerada, con destrucción parcial de una oreja.

92-7 Placa violácea con borde festoneado.



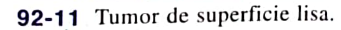
92-8 Placa grande con borde festoneado y cicatrices en algunos puntos del centro.

92-9 Pápulas marrones alrededor de una cicatriz hipopigmentada extensa.



92-10 Gran placa eritematosa con escamas blancas.



92-11 Tumor de superficie lisa.



92-12 Tejido de granulación en los puntos de drenaje de los senos, y nódulo todavía activo.

ERITEMA INDURADO



92-13 Orificios que representan el punto de salida del drenaje de los senos.



92-14 Nódulos costrosos y cicatrices deprimidas, sobre todo en las pantorrillas.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS La prueba de la tuberculina (prueba de intradermorreacción o Mantoux) provoca una pápula en el lugar de la inyección si la persona ha desarrollado una hipersensibilidad retardada al *M. tuberculosis*. Los microrganismos ácido-alcohol resistentes pueden demostrarse en los frotis obtenidos de las úlceras. El diagnóstico puede confirmarse mediante el cultivo de tejido de la biopsia cutánea. La reacción en cadena de la polimerasa es útil en la demostración del ADN de las micobacterias en los cortes de tejido de la biopsia cutánea.

EVOLUCIÓN Cada una de las varias formas de lesiones causadas por el *Mycobacterium tuberculosis* tiene un curso diferente. Por ejemplo, la tuberculosis verrugosa cutánea (también conocida por el término pintoresco de "verruga del prosector", que en el pasado caracterizaba la afección con precisión) se presenta como una pápula que se hace queratósica e involuciona en unos pocos años con cicatrización. Por otra parte, el lupus vulgar también se manifiesta por una o más pápulas que, con el tiempo, se extienden de forma centrífuga, se hacen cada vez más hiperqueratósicas o costrosas y, a menudo, se ulceran en el centro. Después de decenios, una lesión de lupus vulgar puede alcanzar un tamaño de muchos centímetros, con pápulas escamocostrosas en la periferia y cicatriz atrófica en el centro. Tal lesión se mantiene indefinidamente y continúa extendiéndose hacia fuera lentamente. Las lesiones de escrofulodermia, casi desde el principio, consisten en senos que drenan y que, con el tiempo, se acompañan de tejido de granulación y, más tarde, de cicatrices. A medida que unas lesiones se curan, dejando cicatrices, pueden comenzar a drenar nuevos senos. El nódulo o tumor de eritema indurado se ulcera y se cura con una cicatriz. El *lichen scrofulosorum* consiste en pápulas agrupadas que involucionan con cicatrización. La tubercúlide papulonecrótica está formada por pápulas y nódulos ulcerados que también se resuelven con cicatrización.

Todas las "tubercúlides" (el eritema indurado, el *lichen scrofulosorum* y la tubercúlide pápulonecrótica) comienzan con pápulas y terminan con cicatrices. En realidad, no hay justificación alguna para el concepto de tubercúlides; la noción es espuria.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Todos los tipos de lesiones de tuberculosis cutánea tienen en común granulomas compuestos por histiocitos epitelioides, que están rodeados por un infiltrado de linfocitos moderadamente denso. Además, cada una de las variantes clínicas de tuberculosis tiene sus propias características histopatológicas distintivas: la tuberculosis verrugosa cutánea muestra hiperplasia seudocarcinomatosa con marcada hiperqueratosis, la escrofulodermia presen-

ta supuración en los senos y el eritema indurado tiene necrosis con supuración, inflamación granulomatosa y fibroplasia en los lóbulos de grasa subcutánea.

La tuberculosis primaria por inoculación (chancro tuberculoso) se debe a la inoculación directa del bacilo tuberculoso en la piel de una persona nunca antes infectada por el microbio. La tuberculosis verrugosa cutánea, en cambio, se presenta en personas con inmunidad al bacilo de la tuberculosis a consecuencia de una exposición anterior. El lupus vulgar acontece en pacientes con tuberculosis pulmonar; los bacilos son transportados por el torrente sanguíneo desde el pulmón hasta la piel, generalmente de la cara. El proceso tuberculoso de los pacientes con escrofulodermia con frecuencia se asienta en los ganglios linfáticos y afecta a la piel secundariamente, siendo las micobacterias transportadas hasta la piel, y a través de ella por los senos. La tuberculosis miliar se produce por la diseminación de grandes cantidades de bacilos tuberculosos por el torrente sanguíneo en pacientes inmunodeprimidos; significa muerte inminente.

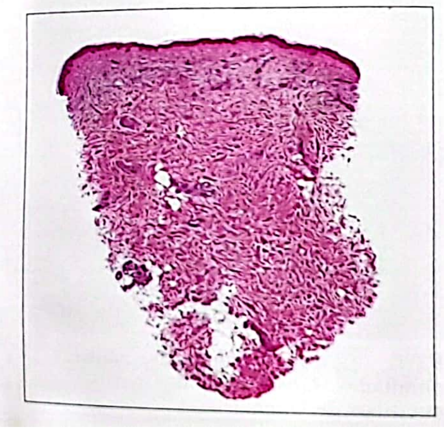
En conclusión, todas las manifestaciones cutáneas de tuberculosis pueden ser explicadas por mecanismos inmunitarios, igual que ocurre en las manifestaciones cutáneas de la lepra y de la leishmaniasis, y de muchas otras enfermedades infecciosas de la piel.

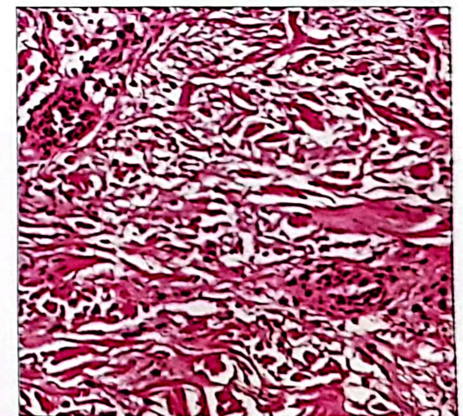
TRATAMIENTO El tratamiento de la tuberculosis cutánea es el mismo que se utiliza en la tuberculosis pulmonar, es decir, la combinación de isoniacida, rifampicina, pirazinamida y etambutol. Las lesiones de tuberculosis verrugosa cutánea se prestan a ser extirpadas en su totalidad.

93 | URTICARIA

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio consistente en pápulas y placas edematosas, transitorias y ligeramente eritematosas, caracterizadas por un borde en forma de seudópodos. Puede deberse a causas alérgicas o no alérgicas; entre las primeras están los alimentos, las inyecciones, los inhalantes y las infecciones y, entre las no alérgicas, fenómenos físicos como la presión, el calor y el frío.











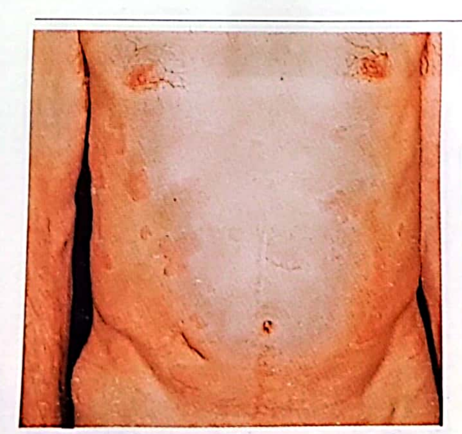
93-1 Pápulas y placas.



93-2 Pápulas y placas.



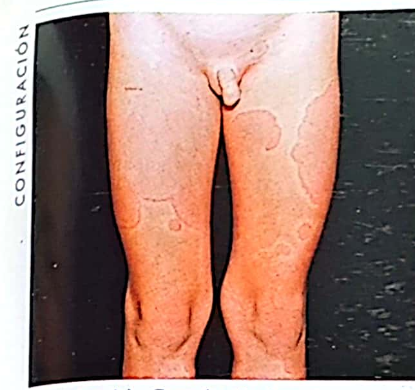
93-3 (a, b) Pápulas y placas confluentes.



93-4 Placas sobre todo y algunas pápulas.



93-5 Lesiones arqueadas, anulares y onduladas. Obsérvense dos nevos melanocíticos de Unna.



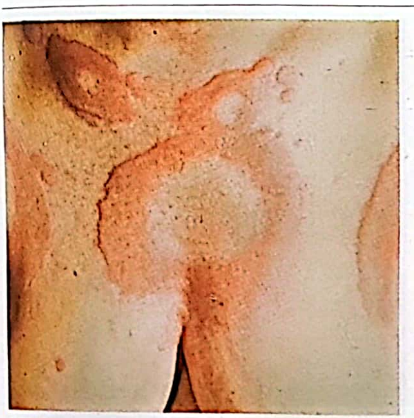


93-6 (a, b) Grandes lesiones arqueadas de urticaria.

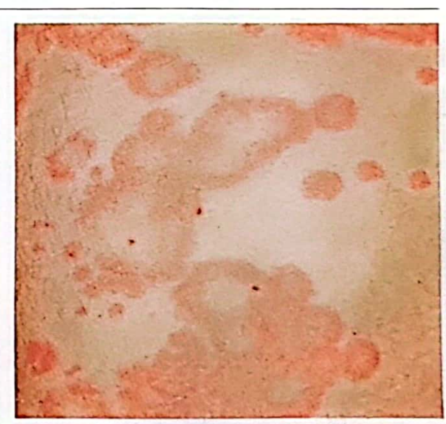
93-7 Pápulas, algunas arqueadas.



93-8 Pápulas y placas coalescentes.

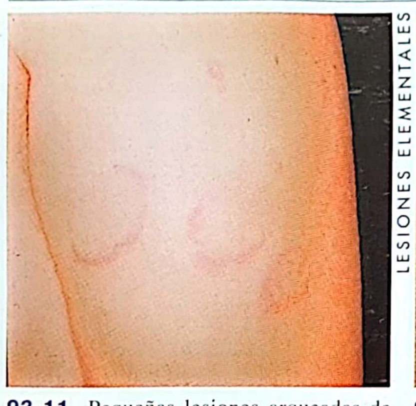


93-9 Grandes placas anulares con pequeñas y grandes pápulas, así como pequeñas placas.

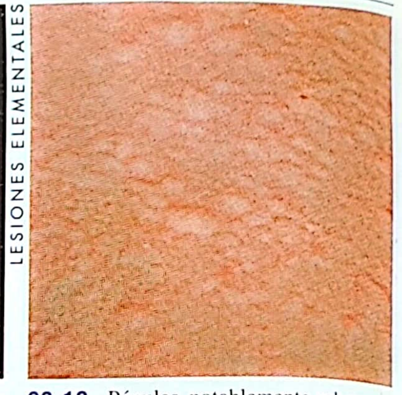


93-10 Pápulas y placas, algunas anulares.

LESIONES ELEMENTALES



93-11 Pequeñas lesiones arqueadas de urticaria.



93-12 Pápulas notablemente edematosas rodeadas por tenue eritema.

VARIANTE



93-13 Pequeñas pápulas edematosas no aisladas (la denominada urticaria colinérgica).



93-14 Pápulas y placas, algunas con borde festoneado, algunas concurrentes.



93-15 Pápulas y placas, algunas arqueadas y con borde festoneado.



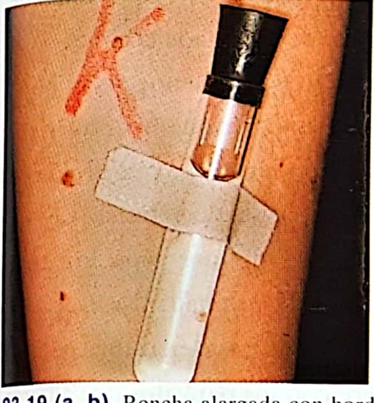
93-16 Pápulas y placas edematosas, grandes y pequeñas, confluentes.



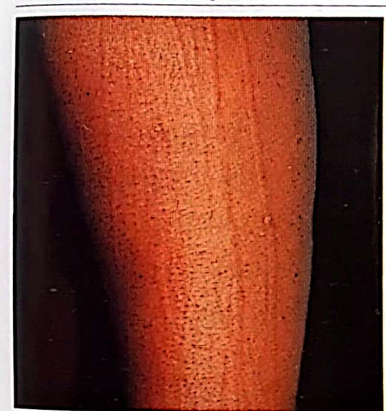
93-17 Tumefacción extensa de ambos párpados por edema masivo (angioedema).



93-18 Pequeñas pápulas, algunas arqueadas. La palidez que rodea a las lesiones se debe a vasoconstricción.



93-19 (a, b) Roncha alargada con borde eritematoso que se desarrolló 10 minutos después de la aplicación de hielo sobre la piel (criourticaria). Los numerosos nevos melanocíticos son de tipo Clark.



93-20 Dermografismo urticarial.



93-21 Dermografismo urticarial.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Hay muchas formas de confirmar la causa de una urticaria, según cual sea ésta (una alergia, el frío, la presión, etc.). El paciente debe ser expuesto al factor supuestamente responsable, como por ejemplo un cubito de hielo, y si en el lugar de contacto se produce un habón, se confirma la sospecha del frío como causante.

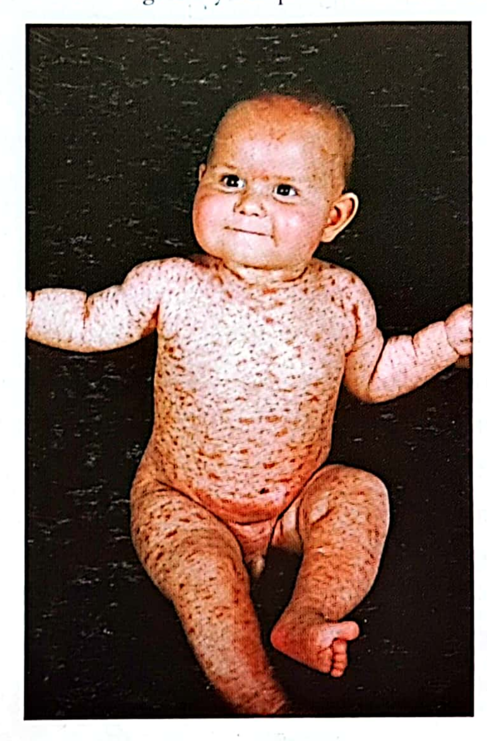
EVOLUCIÓN Una lesión de urticaria tiene una vida muy corta, generalmente de pocas horas. Sin embargo, un paciente con urticaria puede sufrir habones de aparición y desaparición rápida durante años. En la mayoría de los casos el curso de la urticaria es corto, particularmente si es una reacción a un alergeno como un alimento o un fármaco. Esta dolencia, denominada convencionalmente "urticaria aguda", dura por lo general menos de 24 horas pero a veces se prolonga unos días. Si las apariciones y desapariciones de los habones duran más tiempo, es probable que el proceso sea "crónico", en el sentido de que las lesiones de urticaria vayan y vengan durante muchos meses e incluso algunos años. Por regla general, la causa de la "urticaria crónica" no se halla. La excepción a esa regla se produce cuando el alergeno reside en una persona durante mucho tiempo, como ocurre con los parásitos que alberga el tracto gastrointestinal; cuando esos parásitos son identificados y destruidos con un tratamiento específico, los habones dejan de aparecer.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Independientemente de su causa y de la duración del proceso, las manifestaciones clínicas e histopatológicas de los habones son similares. Un habón es una pápula edematosa evanescente, y su biopsia muestra un infiltrado entre disperso y moderadamente denso, perivascular e intersticial, superficial y profundo; dicho infiltrado muestra linfocitos, neutrófilos y eosinófilos alrededor de las vénulas, y neutrófilos y eosinófilos en el intersticio de la dermis reticular. No hay células inflamatorias ni en la dermis papilar ni en la epidermis. Cuando las lesiones de urticaria se localizan en zonas donde la piel es muy extensible, se produce angioedema. Nunca se producen vesículas en los habones.

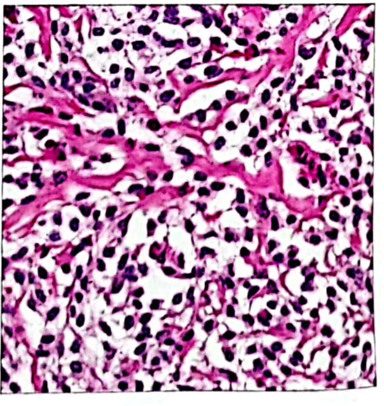
En resumen, a pesar de las muchas causas de urticaria (alérgicas, físicas y químicas) su manifestación morfológica es siempre igual. La causa de los habones que aparecen y luego desaparecen para siempre suele ser alérgica y con frecuencia se identifica el causante preciso, a menudo por el mismo paciente. Sin embargo, la causa de los habones que van y vienen durante años no suele determinarse, aunque se consideran debidos a un mecanismo no inmunitario.

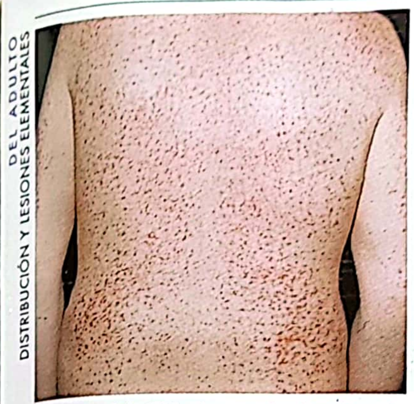
TRATAMIENTO El tratamiento debe dirigirse a la causa de la urticaria, cuando ésta es identificable. Cuando no se halla causa alguna son eficaces los antagonistas de los receptores de la histamina H1, aunque también puede utilizarse la combinación de un antihistamínico H1 y un estabilizador de los mastocitos (ketotifeno). En los casos agudos importantes y potencialmente mortales están indicados los corticoesteroides orales y parenterales.

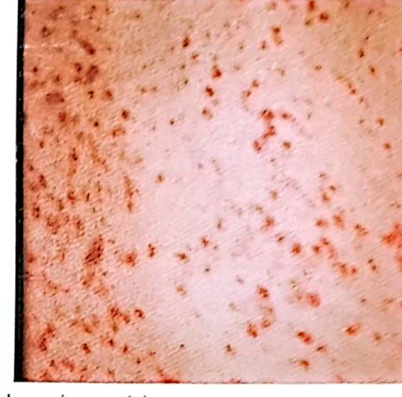
DEFINICIÓN Es un proceso neoplásico benigno de mastocitos. En los niños se manifiesta por pápulas, nódulos y tumores urticantes tras la fricción; también aparecen vesículas y ampollas. En los adultos hay máculas y pápulas con telangiectasias (telangiectasia maculada eruptiva persistente). Las lesiones de los adultos aumentan constantemente de número y no desaparecen. Las lesiones de los niños tienden a regresar y desaparecer en unos meses.



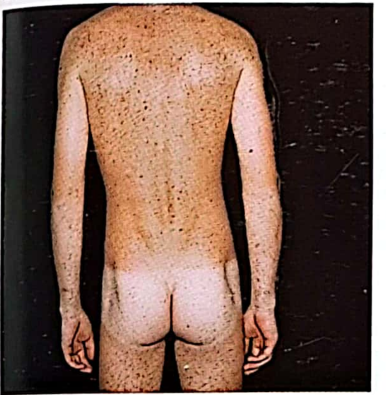


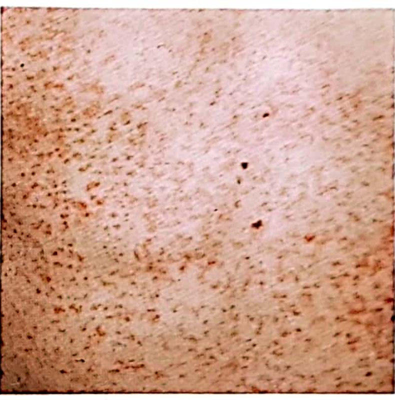




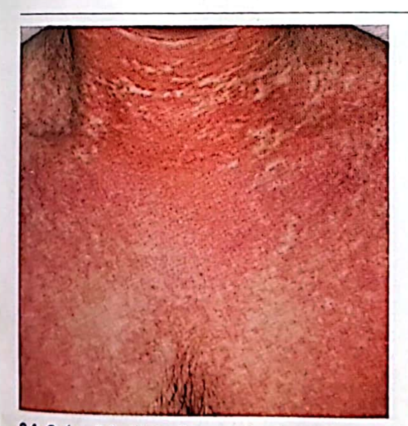


94-1 (a, b) Máculas y pápulas diseminadas rojopurpúricas.





94-2 (a, b) Máculas y pápulas diseminadas próximas entre sí.





94-3 (a, b) Máculas y pápulas eritematosas oscuras, la mayoría confluentes en una placa extensa mal definida.

94-4 Pápulas marronrojizas diseminadas.



94-5 Signo de Darier (urticación de las lesiones tras traumatismo).




94-6 (a, b) Máculas, manchas, pápulas y placas.




94-7 (a, b) Máculas, pápulas, placas y nódulos.

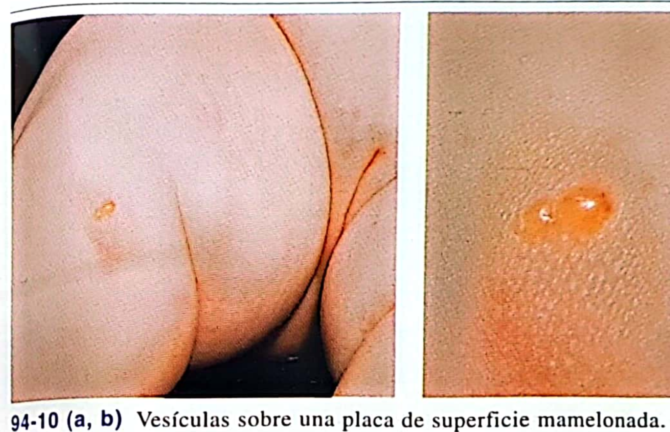




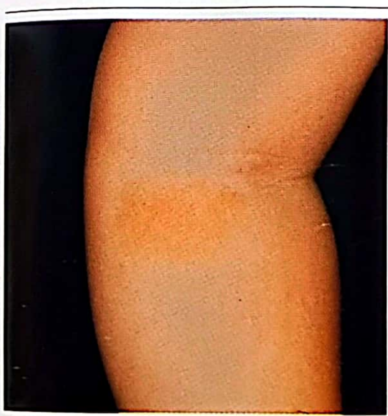
94-8 Pápula.



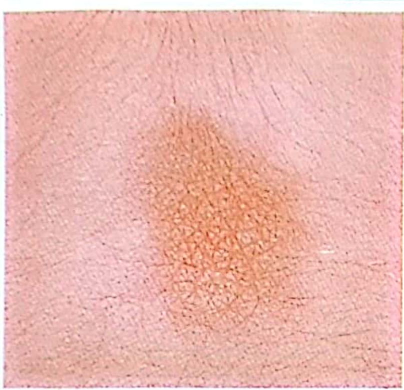
94-9 Numerosas pápulas.



94-10 (a, b) Vesículas sobre una placa de superficie mamelonada.




94-11 (a, b) Mancha sobre la que se asientan pápulas agrupadas.

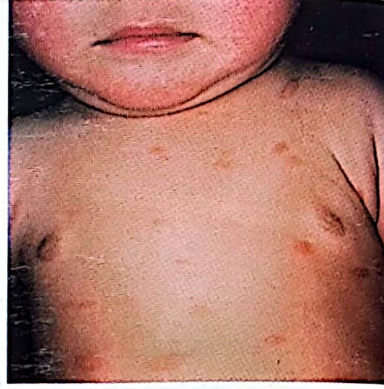


94-12 Placa amarilla con borde mal definido, formada por pápulas cercanas entre sí. Los pliegues naturales de la piel están acentuados.

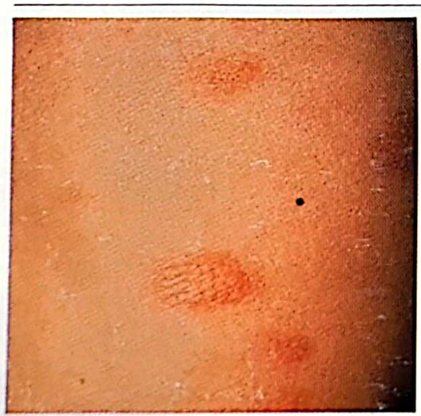


94-13 Manchas, pápulas, placas, vesículas y ampollas diseminadas.





94-14 (a, b) Máculas, pápulas, placas y nódulos diseminados.



94-14 (c) Pápulas mamelonadas.



94-15 Placa rojomarrón elipsoidal, con los pliegues naturales de la piel acentuados.

SIGNO DE DARIER



94-16 Placa fusiforme.



94-17 Urticación de una pápula rodeada por una "llamarada" de eritema, minutos después de haber sido fuertemente friccionada.



94-18 Pápulas con superficie mamelonada y "llamarada" de eritema alrededor, tras fricción enérgica.



94-19 Vesículas y ampollas en un niño producidas por un fuerte traumatismo. Las lesiones están rodeadas por una "llamarada".



94-20 Nódulo con aspecto de piel de naranja.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Deben aplicarse tinciones especiales de mastocitos a los cortes de tejido de una muestra de piel; la tinción más llamativa es la de Leder, que colorea los mastocitos de rojo vivo. Si hay evidencia clínica de afectación de órganos internos debe hacerse un estudio como un escanograma óseo, por ejemplo, y una biopsia-aspiración de médula ósea.

EVOLUCIÓN El curso de la urticaria pigmentosa depende del tipo de lesiones que la componen. Las pápulas, los nódulos, las vesículas y las ampollas de los niños generalmente menguan en unas semanas. Por el contrario, las máculas y las pápulas de los adultos, llamadas telangiectasia maculada eruptiva persistente, no solamente persisten sino que se hacen progresivamente más numerosas y diseminadas.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La urticaria pigmentosa, independientemente de la edad del paciente en el momento de su presentación y de su forma clínica, es una neoplasia benigna compuesta por mastocitos. Los nódulos de urticaria pigmentosa de los niños se caracterizan al microscopio por un denso infiltrado difuso de mastocitos. Si las lesiones han sido friccionadas antes de la biopsia se observan innumerables eosinófilos añadidos a los mastocitos, a consecuencia de la liberación repentina, por parte de los mastocitos, del factor quimiotáctico de eosinófilos que conservan en sus gránulos citoplasmáticos. Las lesiones ampolladas de urticaria pigmentosa de los niños muestran una ampolla subepidérmica, además de las características dérmicas de los nódulos de la enfermedad.

En los adultos, las lesiones maculadas y papuladas de telangiectasia maculada eruptiva persistente se caracterizan por un infiltrado disperso perivascular superficial de mastocitos alrededor de vénulas muy dilatadas del plexo superficial; esas células también se hallan esparcidas por el intersticio de la parte superior de la dermis reticular. Generalmente, los mastocitos no se encuentran en la dermis papilar de la forma maculosa y papulosa de urticaria pigmentosa, y nunca están en la epidermis.

Aunque hay claras diferencias morfológicas entre las formas de urticaria pigmentosa, según se presenten en niños o en adultos, el proceso es fundamentalmente una neoplasia benigna de mastocitos.

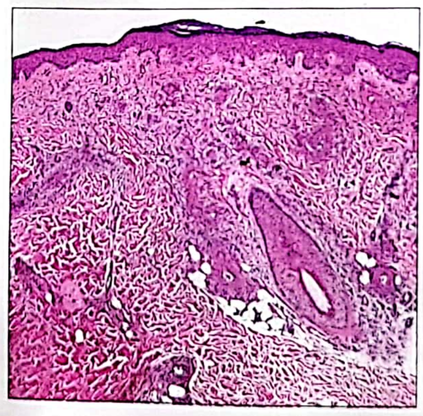
TRATAMIENTO En el caso de máculas y pápulas diseminadas, los antihistamínicos (antagonistas de los receptores H1 y H2) alivian el prurito. El cromoglicato sódico administrado por vía oral y el PUVA también son útiles.

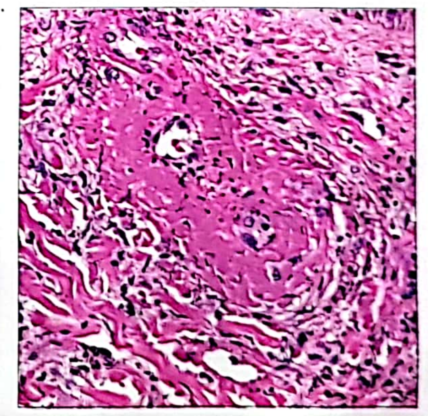
Para los nódulos y tumores persistentes aislados es apropiada la extirpación quirúrgica.

95 | VASCULITIS ALÉRGICA (LEUCOCITOCLÁSTICA)

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio generalizado que afecta a las vénulas con depósitos de fibrina y neutrófilos en sus paredes, y "polvo nuclear" de neutrófilos. La manifestación clínica es con pápulas urticariales, máculas purpúricas, pápulas, pústulas, vesículas, ampollas, úlceras y cicatrices. Los efectos de la vasculitis en otros órganos se manifiestan de forma diversa, como por dolor gastrointestinal, hematuria y artritis.









95-1 Máculas, pápulas y placas purpúricas en un paciente con púrpura de Schoenlein-Henoch.



95-2 Máculas, pápulas y placas purpúricas, muchas de las cuales son concurrentes.



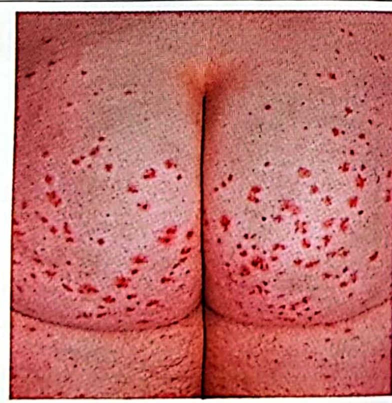
95-3 Máculas y pápulas purpúricas, y ampollas hemorrágicas en un niño con púrpura de Schoenlein-Henoch.



95-4 Pápulas purpúricas, algunas de ellas agregadas.



95-5 Máculas, manchas y pápulas purpúricas.



95-6 Máculas y pápulas purpúricas.



95-7 Máculas y pápulas purpúricas en un niño.



95-8 Pápulas urticariales.



95-9 Máculas y pápulas purpúricas.



95-10 Pápulas purpúricas.



95-11 Máculas, pápulas y placas purpúricas; vesículas sobre base purpúrica y úlceras cubiertas por escaras.



95-12 Máculas y pápulas purpúricas, así como ampollas hemorrágicas.


95-13 Máculas, manchas y pápulas purpúricas.


95-14 Vesículas y ampollas hemorrágicas, junto a máculas y manchas purpúricas.

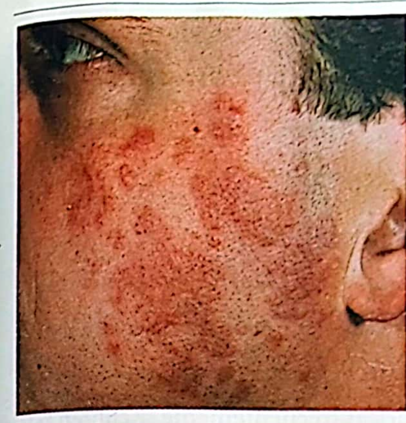

95-15 Pápulas y placas purpúricas, las últimas cubiertas por una costra hemorrágica.


95-16 Máculas y pápulas purpúricas, así como ampollas hemorrágicas con techo gris.

VARIANTES


95-17 Máculas purpúricas punteadas y tenues pápulas.

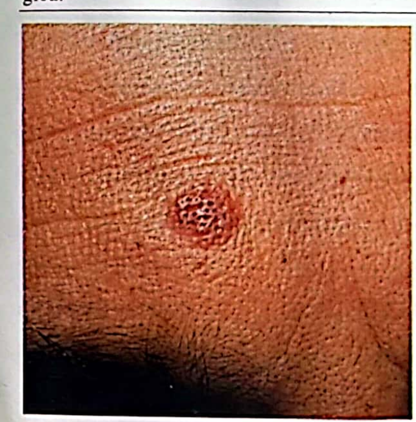

95-18 Pápulas y placas edematosas purpúricas en la enfermedad de Finkelstein.


95-19 Pápulas y placas de granuloma facial.


95-20 Placas de granuloma facial con orificios foliculares acusados.



95-21 (a, b) Máculas, pápulas y placas en los brazos, incluso en la región del codo, en un paciente con eritema elevatum diutinum, una manifestación de vasculitis alérgica.


95-22 Placa de granuloma facial con dilatación marcada de los orificios foliculares.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Mediante la aplicación de la inmunofluorescencia directa pueden detectarse fibrina, inmunoglobulinas y complemento en la pared de las vénulas.

EVOLUCIÓN Las pápulas urticariales son una manifestación poco frecuente de vasculitis alérgica y tienden a hacerse purpúricas rápidamente. Las pápulas purpúricas, la presentación más corriente de vasculitis alérgica, generalmente se mantienen de esa forma, sin evolucionar a vesículas, pústulas o úlceras. Las pústulas purpúricas se resuelven con costras hemorrágicas. Las vesículas y ampollas purpúricas frecuentemente se cubren por un techo gris, un signo de necrosis epidérmica completa.

Generalmente, con el tiempo continúan produciéndose nuevas pápulas y vesículas de vasculitis alérgica mientras otras se curan. En el caso de la púrpura de Schoenlein-Henoch, por ejemplo, el proceso llega a su fin habitualmente en unas semanas. En el caso de la vasculitis alérgica debida a la administración de un medicamento, las lesiones persisten mientras dura la administración del fármaco; cuando el medicamento se retira, dejan de aparecer nuevas lesiones y las ya establecidas desaparecen pronto. Las pápulas y nódulos de granuloma facial/eritema *elevatum diutinum* son una presentación peculiar de vasculitis alérgica. Este proceso, de lenta evolución y duración larga, dura años, y su remisión también es lenta y larga. Con el tiempo se añade una fibroplasia pero las lesiones remiten sólo ligeramente, cambiando de color (se hacen menos rojas o anaranjadas) más que de tamaño.

En resumen, dependiendo de una variedad de factores como la causa y la zona anatómica, y otros todavía desconocidos, la vasculitis alérgica puede durar semanas, meses o años. La vasculitis alérgica provocada por un medicamento, como la penicilina o la sulfamida, puede tener una duración relativamente corta, de unas semanas, mientras que la enfermedad de Finkelstein o la púrpura de Schoenlein-Henoch puede durar unos meses, y el granuloma facial/eritema *elevatum diutinum* algunos años.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La vasculitis alérgica, conocida por los histopatólogos como vasculitis leucocitoclástica, es una forma de vasculitis que afecta particularmente a las vénulas; en las paredes de éstas hay fibrina y neutrófilos, y en la dermis "polvo nuclear" de neutrófilos. Los hallazgos histopatológicos son los mismos en la fase inicial de cualquiera de las manifestaciones de vasculitis alérgica, incluido el granuloma facial/eritema *elevatum diutinum*. Después de muchas semanas, las lesiones de granuloma facial/eritema *elevatum diutinum* pueden ser identificadas como tales por los anatomopatólogos por infiltrados nodulares en la dermis reticular de eosinófilos, linfocitos y células plasmáticas, junto a neutrófilos y "polvo nuclear" de neutrófilos.

A pesar de que la vasculitis alérgica es básicamente un proceso patológico individualizado, sus manifestaciones clínicas varían notablemente: fluctúan desde pápulas aisladas en la púrpura de Schoenlein-Henoch hasta nódulos e incluso tumores en el granuloma facial/eritema *elevatum diutinum*, pasando por las pápulas de patrón "en escarapela" de la enfermedad de Finkelstein, o las pústulas, vesículas y ampollas purpúricas producidas por algunos medicamentos.

La vasculitis alérgica se debe a un mecanismo por el que se produce la formación de complejos inmunes.

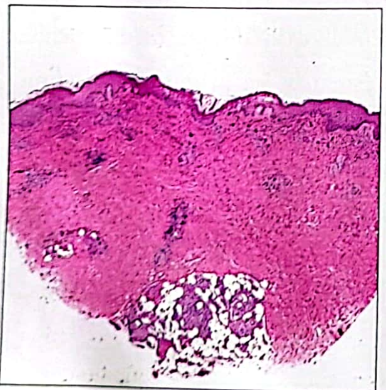
TRATAMIENTO Debe ir dirigido primero al agente causante; por ejemplo, a la infección en el caso de la púrpura de Schoenlein-Henoch o al producto químico correspondiente en el caso de un medicamento. Cuando el responsable es un fármaco, éste debe ser prohibido. La administración de una dosis suficiente de corticoesteroides es la manera más eficaz de interrumpir el proceso inmunitario y detener la aparición de nuevas lesiones en la piel y en otros órganos. En los casos graves, puede ser muy útil la admistración de ciclofosfamida.

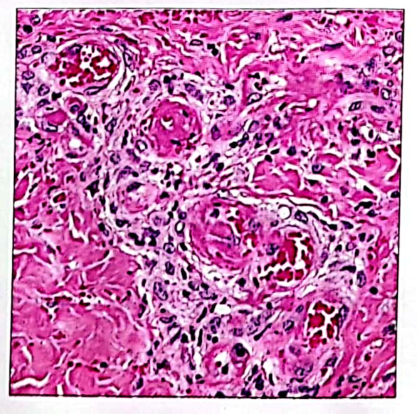
96 | VASCULITIS LIVEDOIDE Y LIVEDO RETICULAR

VASCULITIS LIVEDOIDE

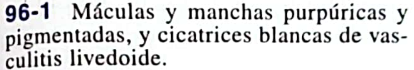
DEFINICIÓN Es un tipo de vasculitis cutánea de pequeño vaso (venulitis), que se produce especialmente en la proximidad del tobillo; al principio se caracteriza por máculas y manchas purpúricas que, con el tiempo, pueden convertirse en vesículas o ampollas hemorrágicas, que se ulceran y se curan con cicatrices estrelladas y blancas (atrofia blanca).











96-1 Máculas y manchas purpúricas y pigmentadas, y cicatrices blancas de vasculitis livedoide.



96-2 Hiperpigmentación reticulada y cicatrices blancas atróficas de atrofia blanca, la última fase de la vasculitis livedoide.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Debe hacerse un estudio en busca de anticuerpos antifosfolípido.

EVOLUCIÓN La vasculitis livedoide evoluciona de máculas rojoazuladas a pápulas, luego a úlceras de contornos dentados y, finalmente, a cicatrices blancas atróficas. A veces, en la secuencia entre máculas y úlceras, se producen ampollas hemorrágicas en lugar de pápulas purpúricas. Sean cuales sean los pasos del curso cronológico, desde las máculas oscuras a las cicatrices blancas pasan muchos meses y, a menudo, años. Una vez iniciado el proceso, característicamente en mujeres adultas jóvenes, puede resolverse completamente en pocos años, o empeorar y remitir episódicamente durante toda la vida.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La vasculitis livedoide, como su nombre indica, es un tipo de vasculitis cutánea diferenciada; en concreto, es la forma que al microscopio se caracteriza por la presencia en la dermis reticular de fibrina en la pared de las vénulas y de trombos en su luz. Asimismo, hay un infiltrado mixto de células inflamatorias, primero con predominio de neutrófilos y luego de linfocitos. Con el desarrollo del proceso puede hacerse manifiesta una vesiculación, debida habitualmente a una combinación de balonización y espongiosis en la epidermis.

Más adelante se produce una ulceración y, tras muchos meses, aparece esclerosis en la parte superior de la dermis. Esta última alteración, combinada con una epidermis adelgazada, sin crestas interpapilares ni melanina, se presenta en la clínica con cicatrices blancas atróficas; de ahí el impreciso sinónimo de la vasculitis livedoide, atrofia blanca. En realidad, la atrofia blanca es

simplemente la última fase del proceso de vasculitis, ya sin los infiltrados de células inflamatorias.

Se afirma que algunas lesiones de vasculitis livedoide no son de verdadera vasculitis sino que se desarrollan a consecuencia de alteraciones en la cascada de la coagulación, de forma que sólo presentan trombos y no grandes infiltrados de células inflamatorias. Sin la presencia de células inflamatorias, una alteración compuesta por fibrina en la pared de los vasos sanguíneos o trombos en su luz (o ambas anomalías) no es catalogable como vasculitis.

De las tres formas principales de vasculitis cutánea de pequeño vaso (vasculitis alérgica o leucocitoclástica, vasculitis séptica y vasculitis livedoide), la última es la menos frecuente y la más enigmática, ya que ni su causa ni su patogenia se conocen con seguridad.

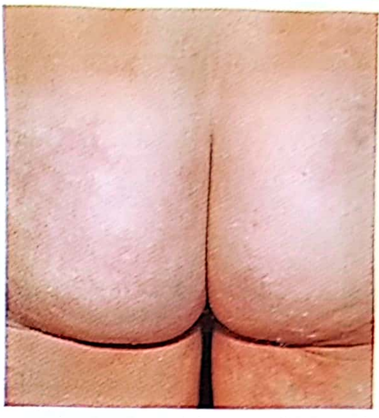
No existe relación entre la vasculitis livedoide y la livedo reticular. La última no es una vasculitis sino un tipo de aneurisma cuya estructura morfológica básica no cambia de forma perceptible con el tiempo. La palabra livedo, que comparten ambas dolencias, denota una discromía cutánea que recuerda a una magulladura.

TRATAMIENTO Como en algunos pacientes la vasculitis livedoide puede deberse a anomalías en la agregación plaquetaria o a un defecto en la fibrinólisis, se recomiendan los productos antiagregantes y fibrinolíticos como los salicilatos y la heparina en pequeñas dosis.

LIVEDO RETICULAR

DEFINICIÓN Son máculas y manchas rojoazuladas con patrón reticulado, debidas a la dilatación de pequeños vasos terminales del plexo superficial. Cuando está diseminada, la enfermedad puede ser el reflejo de una serie de alteraciones multiorgánicas como la enfermedad de Sneddon (livedo reticular con alteración cerebrovascular trombótica), la periarteritis nudosa y la crioglobulinemia.





96-3 (a, b) Patrón reticulado de los vasos sanguíneos superficiales en la lívedo reticular.



96-3 (c) Patrón reticulado de los vasos sanguíneos superficiales de livedo reticular en las plantas.



96-4 Manchas eritematosas oscuras diseminadas de contornos dentados.



96-5 Manchas rojas oscuras de bordes dentados, con afectación extensa del tronco, de las nalgas y de los muslos.



96-6 Patrón reticulado de eritema oscuro en la livedo reticular.



96-7 Patrón reticulado distintivo de los vasos superficiales en la livedo reticular.

EVOLUCIÓN El patrón reticulado de las líneas rojizoazuladas de livedo reticular en las piernas se corresponde con el trayecto de los plexos vasculares cutáneos. Los aneurismas son dilataciones permanentes de vénulas.

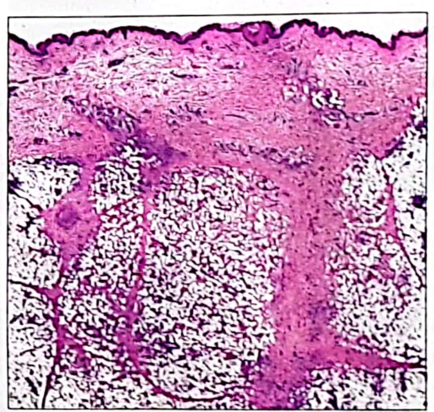
INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS No hay acuerdo sobre la denominación de esta enfermedad. En Europa, livedo reticular hace referencia a un patrón cutáneo diferenciado en el que una red vascular se presenta en forma de elementos circulares, es decir, "cerrados" en la periferia. Se considera un fenómeno fisiológico y es sinónimo de *cutis marmorata*. Por el contrario, la *livedo racemosa* consiste en una red de elementos casi circulares o "abiertos" en la periferia. Por definición, esta última dolencia se asocia a la periarteritis nudosa, al lupus eritematoso, al síndrome de Sneddon o a la vasculitis livedoide. La causa del aneurisma de la livedo reticular y de la *livedo racemosa* es desconocida, pero parece haber factores genéticos implicados.

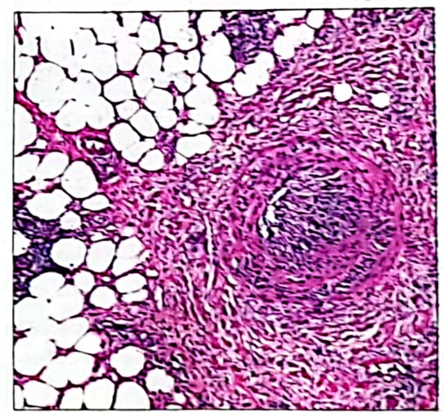
TRATAMIENTO La livedo reticular por sí sola no requiere tratamiento, pero si es secundaria a una enfermedad generalizada, ésta debe ser identificada y tratada.

97 | VASCULITIS NODULAR

DEFINICIÓN Es una arteritis de la grasa subcutánea cuya primera manifestación es la aparición de uno o más nódulos rojos que, posteriormente, se ulceran y se curan con cicatrices; aparece generalmente en la cara posterior de las piernas de mujeres de talla baja y de extremidades inferiores gruesas. No es habitual dar con la causa, pero cuando el agente responsable es el *Mycobacterium tuberculosis*, el trastorno se denomina eritema indurado.







97-1 Placa roja mal delimitada y nódulo surales.



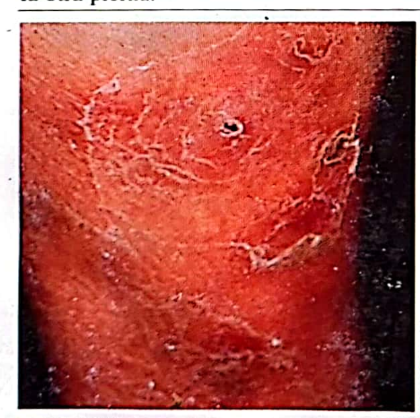
97-2 Placa con componente nodular y collaretes de descamación, adyacente a un nódulo de superficie lisa.



97-3 Nódulo en la parte superior de la pantorrilla y placa en la parte inferior de la otra pierna.



97-4 Placas y nódulos eritematoescamosos que han confluido (lesiones en evolución).



97-5 Nódulos cubiertos por escamocostras.



97-6 Nódulos escamosos pigmentados que se han hecho confluentes (lesiones en resolución).

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Debe hacerse una valoración de la existencia de tuberculosis, es decir, una prueba cutánea de Mantoux y una radiografía de tórax. La demostración del ADN del *Mycobacterium tuberculosis* puede conseguirse mediante la reacción en cadena de la polimerasa en los cortes de tejido obtenidos por biopsia.

EVOLUCIÓN La lesión más temprana de vasculitis nodular es una mácula rojiza, que pronto se hace papulada y nodular y que, en unas semanas, usualmente se ulcera. En los meses siguientes la lesión se cura con una cicatriz deprimida y alteración de la pigmentación.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS La vasculitis nodular es fundamentalmente una arteritis. Esto causa un importante obstáculo al funcionamiento de un vaso, rico en músculo, situado en un septo de la grasa subcutánea; así se produce un infarto, con necrosis de gran cantidad de adipocitos en los lóbulos de grasa. Otra secuela es la supuración, a consecuencia del efecto quimiotáctico de los adipocitos necróticos sobre los neutrófilos; con el tiempo, se producen focos de inflamación granulomatosa seguidos de fibrosis. A veces pueden observarse simultáneamente todas las fases en los cortes de tejido obtenidos de una misma biopsia. Cuando el infarto es extenso, la lesión se ulcera y la grasa necrótica emerge en la superficie cutánea. La úlcera se cura con una cicatriz en la dermis.

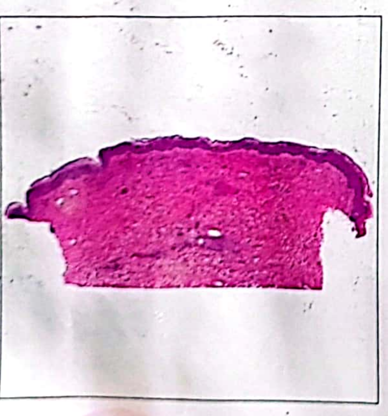
La vasculitis nodular aparece casi siempre en la pantorrilla o en las pantorrillas de mujeres de estatura corta y piernas gruesas. Las mujeres altas de piernas delgadas nunca presentan este trastorno. La causa de la vasculitis nodular no suele ser identificada pero, si se demuestra que es el bacilo de la tuberculosis, la enfermedad se denomina eritema indurado. En breve, el eritema indurado es simplemente una vasculitis nodular causada por el *Mycobacterium tuberculosis*.

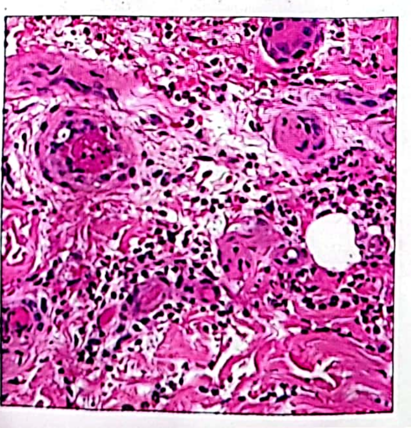
TRATAMIENTO Si la causa básica es una tuberculosis (eritema indurado) el tratamiento debe ir dirigido a la eliminación de la micobacteria mediante fármacos antituberculosos.

En el caso de lesiones no tuberculosas, el tratamiento debe incluir el reposo en cama y la administración de antiinflamatorios corticoesteroideos o no corticoesteroideos. Otras posibilidades terapéuticas son el yoduro potásico y el metotrexato.

DEFINICIÓN Es una vasculitis de pequeño vaso caracterizada por vesiculopústulas sobre una base eritematosa, máculas y pápulas purpúricas y ampollas hemorrágicas; la histopatología muestra trombos en las vénulas a consecuencia de la sepsis.



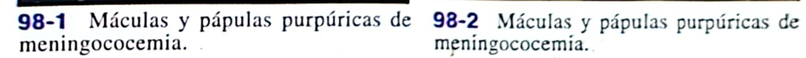




DISTRIBUCIÓN Y LESIONES ELEMENTALES







98-1 Máculas y pápulas purpúricas de meningococemia.

98-2 Máculas y pápulas purpúricas de meningococemia.



98-3 Pápula purpúrica con pústula central, de aspergilosis diseminada.



98-4 Pústula de gonococemia sobre base roja.



98-5 Vesiculopústula sobre un ancho halo eritematoso, de gonococemia.



98-6 Máculas y manchas purpúricas de vasculitis séptica en un paciente con leucemia mieloide crónica.

PRUEBA DIAGNÓSTICA COMPLEMENTARIA Pueden obtenerse hemocultivos para promover el crecimiento de las bacterias causantes.

EVOLUCIÓN El curso de las vasculitis sépticas varía enormemente; desde cursar con una rápida progresión con muerte por septicemia causada por gérmenes gram-negativos, en una persona inmunodeprimida hasta, por el contrario, evolucionar con remisiones y exacerbaciones durante años en un paciente moderadamente enfermo, como ocurre en la gonococemia crónica y en la meningococemia crónica.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las formas de vasculitis séptica varían notablemente, comprendiendo petequias, vesiculopústulas sobre una amplia base eritematosa, ampollas hemorrágicas en la gonococemia crónica y en la meningococemia crónica y púrpura difusa en el síndrome de Waterhouse-Friderichsen. También son formas de vasculitis séptica las pústulas hemorrágicas de la septicemia por estafilococos y las grandes ampollas hemorrágicas que se ulceran en la septicemia por pseudomonas (ectima gangrenoso).

Independientemente de la forma de presentación de la vasculitis séptica, y con independencia de su causa, hay ciertos elementos comunes clínicos e histopatológicos. En la clínica siempre hay púrpura, es decir, un tono purpúreo que se debe a la extravasación de eritrocitos en al menos la parte superior de la dermis. Las máculas, las pápulas, las vesículas, las ampollas e incluso las pústulas son purpúricas. En la anatomía patológica siempre hay trombos en la luz de algunas vénulas de la dermis y, a veces, también en las de la grasa subcutánea. Como resultado de la trombosis sobreviene el infarto. Puede manifestarse con una simple necrosis de la epidermis, que se desprende dejando una erosión o una úlcera superficial; asimismo, puede presentarse con vesiculación intraepidérmica por balonización y con necrosis epidérmica, que también producen pronto erosión o ulceración. Cuando los trombos son numerosos y el infarto extenso, como ocurre en el ectima gangrenoso, aparecen ampollas hemorrágicas y después úlceras profundas.

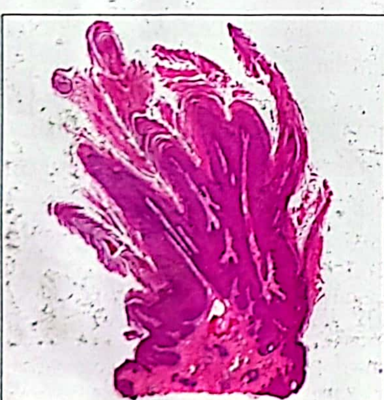
En resumen, la vasculitis séptica puede estar causada por muchos tipos de bacterias gram-positivas y gram-negativas, y la forma de presentación de la infección depende de la interacción entre el tipo de microbio y la capacidad de respuesta del huésped. Al margen de estas consideraciones, la vasculitis séptica se caracteriza por observaciones clínicas e histopatológicas características que permiten diagnosticarla con especificidad.

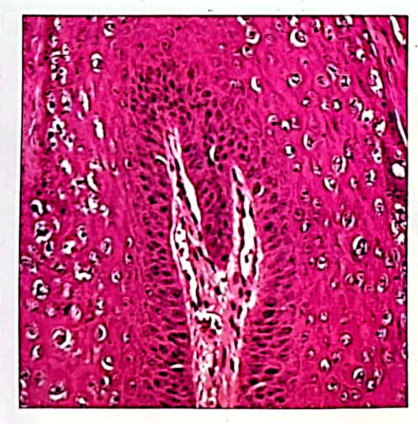
Cuando la vasculitis séptica es "aguda", las bacterias pueden demostrarse en los cortes de tejido con tinciones especiales. Cuando, por el contrario, el proceso es "crónico", como ocurre concretamente en tales formas de gonococemia y meningococemia, las bacterias no pueden ser identificadas ni en los cortes de tejido ni en los cultivos de las lesiones, ya que han sido engullidas por células inflamatorias y destruidas.

TRATAMIENTO Tras el cultivo y el antibiograma de las lesiones cutáneas y de la sangre, debe instaurarse un tratamiento intensivo inmediatamente, administrando los antibióticos específicos por vía intravenosa.

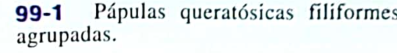
DEFINICIÓN Son pápulas que se producen en la piel y en las mucosas debidas a la infección de los queratinocitos por diferentes tipos de papilomavirus; se clasifican, según su forma, en papilares y planas (verrugas planas). Entre las papilares destacan las verrugas vulgares en diferentes zonas, como en la piel glabra (verrugas palmares y plantares) y en las mucosas o en su proximidad (condilomas acuminados). Según el tipo de papilomavirus causante, se distinguen el VPH6 y VPH11 en el condiloma acuminado y el VPH5 y VPH8 en la epidermodisplasia verruciforme, por ejemplo.











99-1 Pápulas queratósicas filiformes agrupadas.



99-2 Pápulas queratósicas filiformes.



99-3 Pápula filiforme pedunculada.



99-4 Numerosas pápulas queratósicas, algunas periungueales.



99-5 Pápulas queratósicas dispersas, algunas periungueales.



99-6 Pápulas queratósicas periungueales y pápula queratósica aislada sobre un nudillo.



99-7 Pápulas queratósicas, algunas en línea.



99-8 Pápulas queratósicas, muchas contiguas.



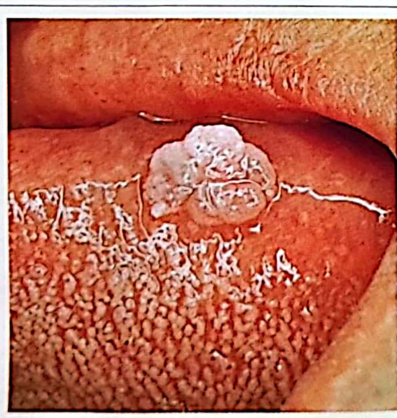
99-9 Pápulas queratósicas, algunas en línea (autoinoculación).



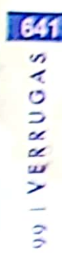
99-10 Pápulas y placas queratósicas (verrugas "en mosaico").



99-11 Placa queratósica (verrugas "en mosaico").



99-12 Pápula queratósica macerada.



CONDILOMAS ACUMINADOS



99-13 Pápulas con superficie mamelonada.



99-14 Placa compuesta por pápulas verrugosas.



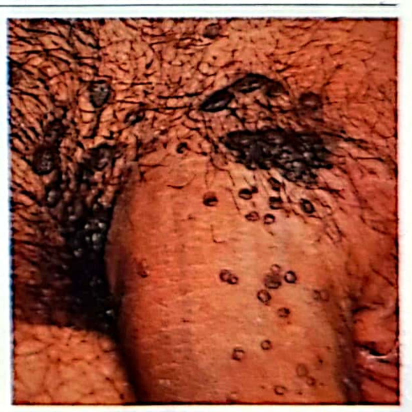
99-15 Placa formada por pápulas verrugosas.



99-16 Pápulas queratósicas sésiles.



99-17 Nódulos verrugosos.



99-18 Pápulas pigmentadas, algunas confluentes en una placa.



99-19 Minúsculas pápulas de verrugas planas.



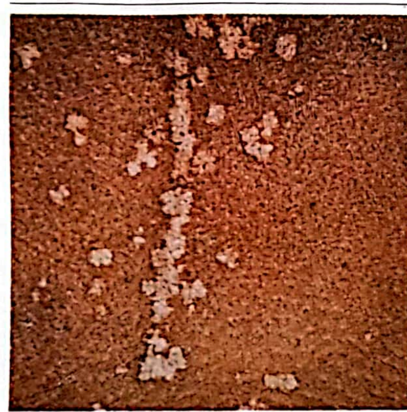
99-20 Pápulas de verrugas planas.



99-21 Pápulas marrones de techo plano, algunas dispuestas en línea.



99-22 Pápulas, algunas con disposición lineal.



99-23 Pápulas con superficie llana de verrugas planas (epidermodisplasia verruciforme), muchas en línea (autoinoculación).

EVOLUCIÓN Hay diferentes tipos de verrugas vulgares: las que aparecen en las palmas y plantas, donde se denominan verrugas palmares y plantares, y las de la piel genital, donde se llaman condilomas acuminados. Además de las verrugas vulgares están las *verrucae planae*, también conocidas como verrugas planas. Habitualmente ambos tipos de verrugas tienen una duración limitada; en la mayoría de los casos, su existencia transcurre en unos meses. Sin embargo, a veces las verrugas de diferentes zonas anatómicas pueden durar períodos más largos, como unos años; en estos casos los pacientes suelen ser inmunodeprimidos.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Las verrugas se clasifican en vulgares, palmoplantares, condilomas acuminados, y planas. Las verrugas de la piel glabra (de las palmas y de las plantas) y de la región anogenital son ejemplos de verrugas vulgares con aspecto diferente, debido a las peculiaridades de esos lugares anatómicos y posiblemente al tipo específico de papilomavirus responsable. Además de las verrugas papilares están las verrugas planas, que son tan ligeramente mamelonadas que, en la práctica, tienen una superficie casi llana. Todas las verrugas, independientemente de su aspecto, están causadas por papilomavirus; además, las verrugas de ciertas zonas anatómicas parecen deberse concretamente a ciertos tipos de esos virus. De todas formas, la relación entre el lugar anatómico de las verrugas y el tipo específico de papilomavirus es variable.

Las lesiones de verruga vulgar en evolución son exoendofíticas y los queratinocitos de su estrato córneo contienen núcleos grandes y redondos apretados por los viriones de papilomavirus. La capa granular está notablemente engrosada por cúmulos de queratohialina aplanados. La epidermis es hiperplásica y digitiforme. En las papilas dérmicas, los dilatados capilares dan vueltas en espiral hasta justo debajo de la base de la epidermis. En una fase posterior,

las verrugas vulgares muestran paraqueratosis en las puntas de las digitaciones, hipergranulosis prominente pero sin grandes agregados de queratohialina y, por último, una hiperplasia epidérmica digitiforme sobre los tortuosos y dilatados capilares de la fina dermis papilar. Las lesiones de verruga vulgar tardías son en su mayor parte endofíticas y, en la cara, pueden mostrar diferenciación tricolémica de los infundíbulos hiperplásicos ("tricolemoma"), "remolinos espinosos" en los mismos ("queratosis folicular invertida") e incluso signos de diferenciación sebácea o apocrina, o ambas simultáneamente. En las palmas y en las plantas, las verrugas a veces se resuelven con angiofibromas que se localizan de forma aislada en la parte superior de la dermis.

El papilomavirus tiene la capacidad de provocar primero una hiperplasia de los queratinocitos y después una neoplasia maligna. Un ejemplo de tal transformación es la papulosis bowenoide, que comienza como condiloma acuminado y termina como carcinoma espinocelular *in situ*. Otro ejemplo es la epidermodisplasia verruciforme, consistente en verrugas planas que pueden convertirse en carcinomas espinocelulares *in situ* y, a veces, en carcinomas "invasivos". Se ha demostrado que algunos carcinomas verrugosos de diferentes zonas anatómicas comienzan con una infección por papilomavirus. Puede que algún día también se encuentre esa relación en el queratoacantoma "solitario" y en el subungueal y, quizá, también en el carcinoma espinocelular de tipo quiste tricolémico proliferante.

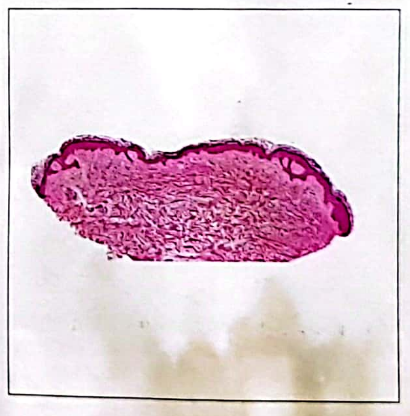
TRATAMIENTO En las verrugas es razonable aplicar soluciones o lociones con ácido salicílico, así como crioterapia. También son eficaces el electrocauterio y la coagulación con láser.

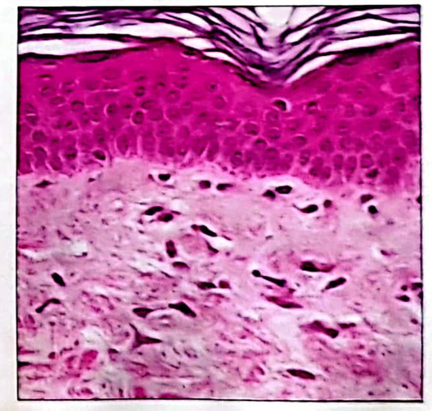
En los condilomas son beneficiosos la podofilina, el electrocauterio, la crioterapia, el interferón intralesional y la cirugía con láser. La crema de Aldara® parece útil al aumentar la respuesta inmunitaria.

100 | VITÍLIGO

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio idiopático que da lugar a despigmentación de la piel por pérdida de melanocitos en la epidermis, y a un blanqueamiento del pelo por pérdida de melanocitos en el bulbo folicular.

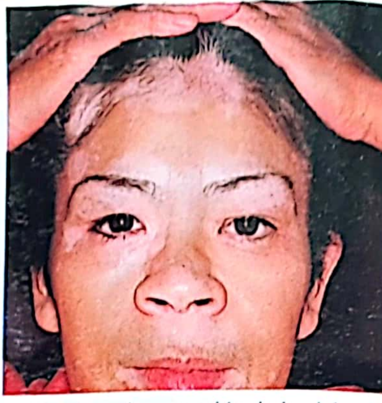




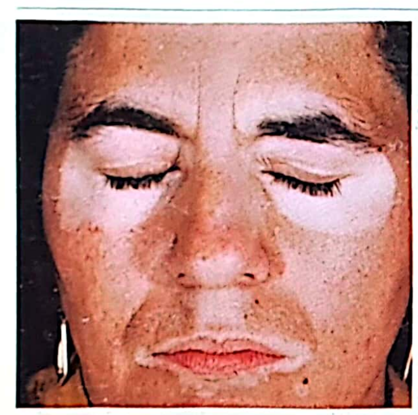




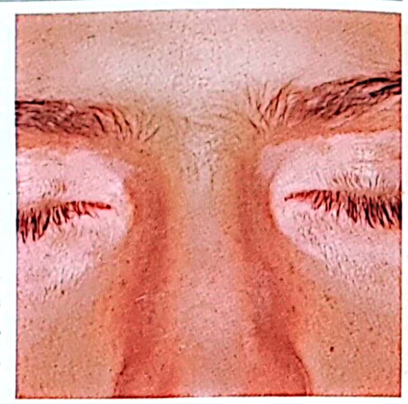
100-1 Manchas bilaterales casi simétricas.



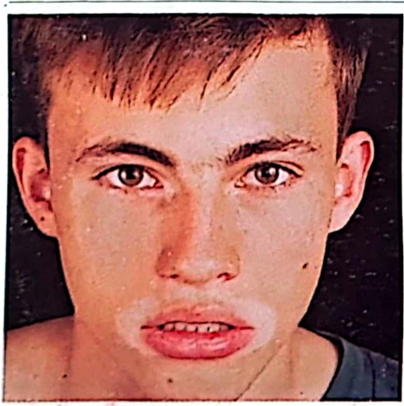
100-2 Despigmentación de la piel y del pelo.



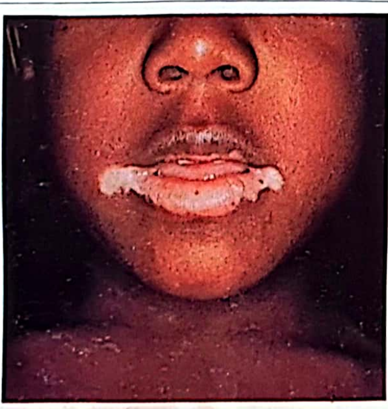
100-3 Zonas de despigmentación bilaterales y simétricas.



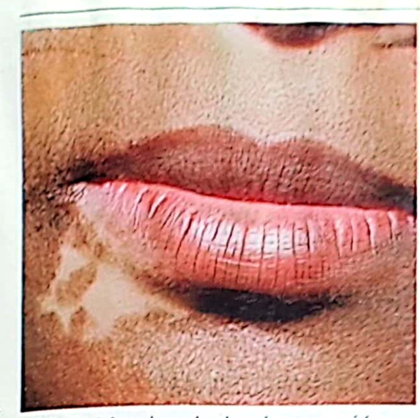
100-4 Despigmentación bilateral y simétrica de la piel de los párpados.



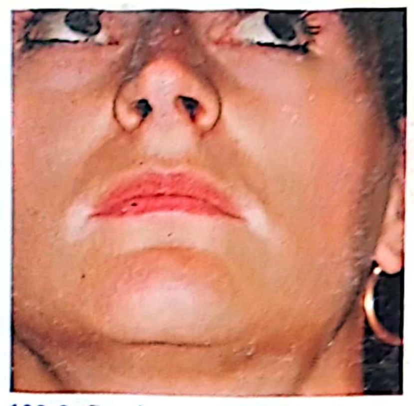
100-5 Despigmentación peribucal y yuxtaocular. Los nevos de la cara, incluida la oreja, son de tipo Miescher.



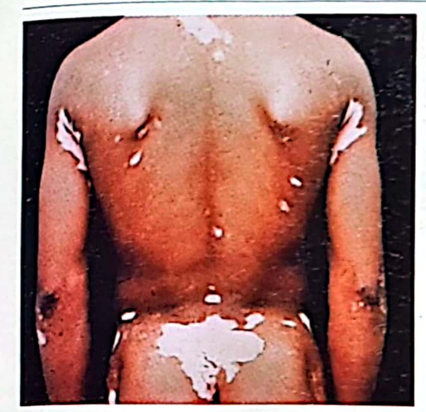
100-6 Mancha de despigmentación a lo largo del labio inferior y, en menor medida, del labio superior.



100-7 Manchas de despigmentación.



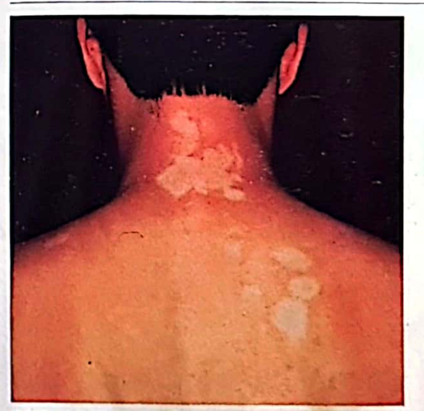
100-8 Despigmentación en los ángulos de la boca.



100-9 Máculas y manchas despigmentadas, bilaterales y simétricas.



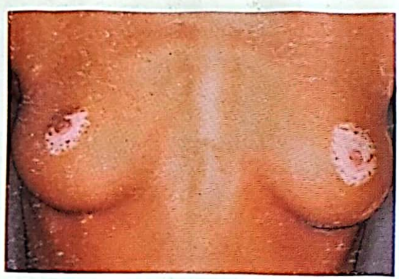
100-10 Máculas y manchas de hipopigmentación diseminadas.



100-11 Manchas de despigmentación.



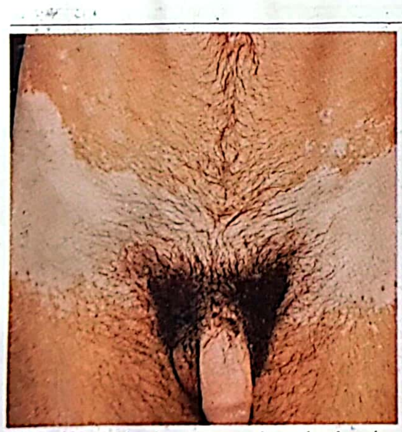
100-12 Despigmentación bilateral y simétrica.

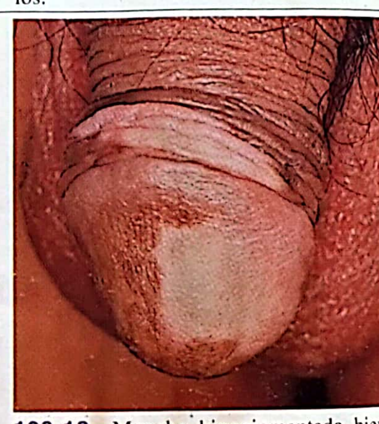

100-13 Despigmentación bilateral y casi simétrica. En las zonas despigmentadas hay minúsculas máculas de repigmentación.


100-14 Manchas despigmentadas bien delimitadas bilaterales y simétricas.


100-15 Máculas y manchas despigmentadas.


100-16 Mancha de despigmentación, con margen mal definido, y numerosas máculas de repigmentación centradas en los folículos.


100-17 Máculas y manchas de despigmentación.

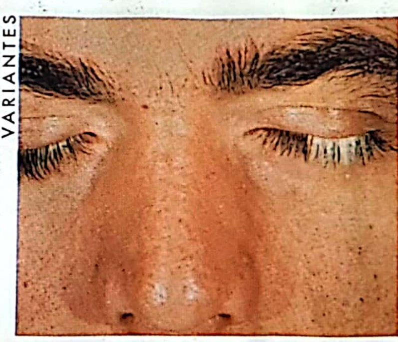

100-18 Mancha hipopigmentada bien delimitada.

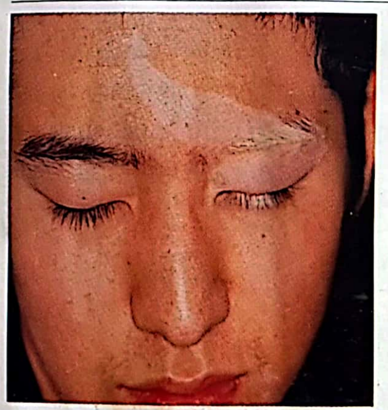

100-19 Manchas de despigmentación bilaterales y simétricas.


100-20 Zonas de despigmentación.

VARIANTES


100-21 Despigmentación con distribución "en calcetín".


100-22 Despigmentación de pelos (poliosis) bilateral.


100-23 Mancha despigmentada "geográfica" que afecta al pelo y a la piel.


100-24 Despigmentación segmentaria.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Puede hacerse un estudio de la función tiroidea para determinar si la glándula es hiperactiva, como a veces ocurre en los pacientes con vitíligo.

EVOLUCIÓN El vitíligo comienza habitualmente con una mácula rosa, que se blanquea lentamente a medida que se extiende de forma centrífuga. Las máculas de vitíligo tienden a convertirse en manchas despigmentadas. Una vez alcanzado cierto tamaño, las manchas pueden mantenerse despigmentadas toda la vida o repigmentarse; esto último se observa al principio con motas pigmentadas en los orificios foliculares. La repigmentación se produce por la acción de los melanocitos infundibulares y no del bulbo folicular; de esta forma se repuebla una epidermis que había sido desprovista de melanocitos. En algunas personas afortunadas puede haber repigmentación completa.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El vitíligo es fundamentalmente un proceso inflamatorio; comienza con un disperso infiltrado de linfocitos perivascular superficial así como con linfocitos situados en la epidermis, que es ligeramente espongiótica. Al principio, la dotación de melanocitos de la unión dermoepidérmica es completa pero, con el tiempo, los melanocitos desaparecen de los lugares afectados; cuando desaparecen ni se produce melanina ni pueden evidenciarse melanocitos con la tinción de plata de Fontana-Masson en la epidermis de las lesiones de vitíligo.

La causa del vitíligo es desconocida. Tampoco se entiende por qué algunos pacientes se repigmentan y otros no. En ciertas culturas, como la india, los pacientes con vitíligo están estigmatizados, al ser considerados leprosos. La lepra cursa con hipopigmentación en algunos pacientes pero no con la despigmentación característica del vitíligo.

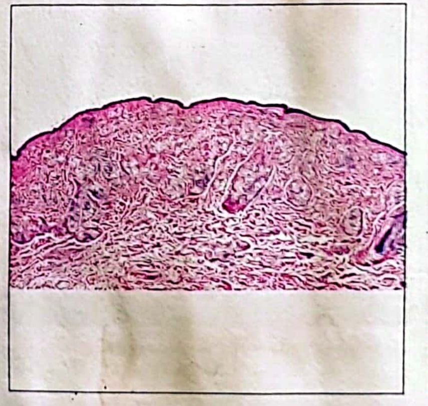
TRATAMIENTO La fototerapia (PUVA o UV-B tópicos o sistémicos) es el tratamiento establecido, pero su eficacia no es consistente. Hay nuevos métodos quirúrgicos, como los injertos de espesor parcial y los epidérmicos.

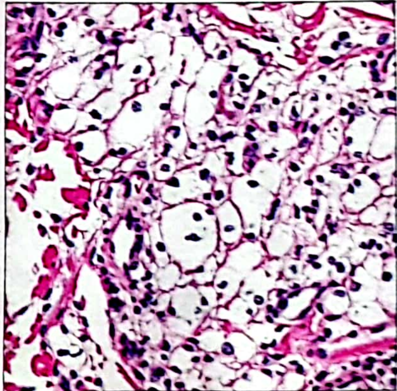
101 | XANTOMAS, INCLUIDO EL XANTOGRANULOMA

XANTOMAS

DEFINICIÓN Son depósitos de lípidos en la piel y a veces en los tejidos subcutáneos a consecuencia, a menudo pero no siempre, de hiperlipidemia. Los depósitos lípidos se manifiestan por pápulas y placas, y también por nódulos y tumores amarillentos.







XANTELASMA

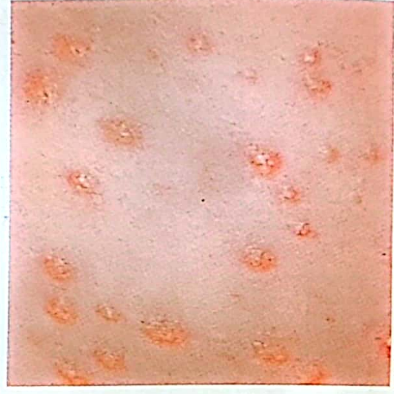


101-1 Placa de xantelasma.

XANTOMAS ERUPTIVOS

101-2 Pápulas, algunas agrupadas.





101-3 (a, b) Pápulas acuminadas separadas en un paciente con diabetes mellitus importante.



101-4 Pápulas amarillas de superficie lisa.



101-5 Pápulas globosas.

101 | XANTOMAS, INCLUIDO EL XANTOGRANULOMA

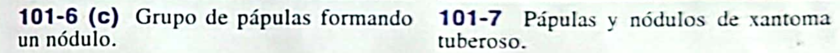


101-6 (a, b) Pápulas.



XANTOMA TUBEROSO

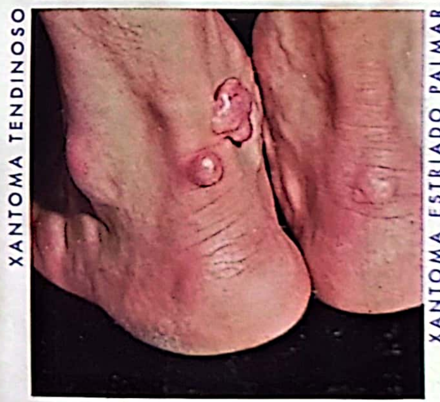




101-6 (c) Grupo de pápulas formando un nódulo.

101-7 Pápulas y nódulos de xantoma tuberoso.

XANTOMA TENDINOSO

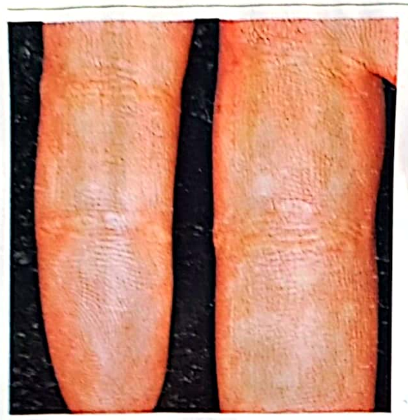


101-8 Las lesiones sobre los tendones son de xantoma tendinoso.

XANTOMA ESTRIADO PALMAR



101-9 Pápulas alineadas situadas sobre todo en las arrugas palmares (xantoma estriado palmar).



101-10 Pápulas amarillas en las arrugas de los dedos.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS COMPLEMENTARIAS Deben medirse los niveles de lípidos séricos.

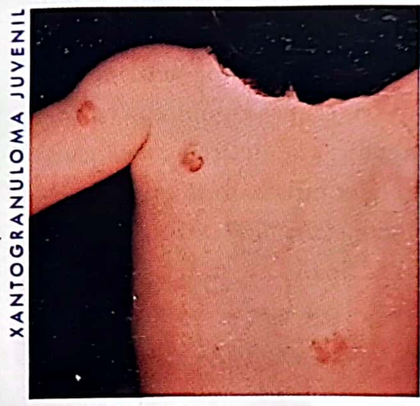
EVOLUCIÓN Los xantomas, ya sean las pápulas del xantoma palmar estriado, las placas del xantelasma o los nódulos y tumores de los xantomas tuberoso y tendinoso, tienden a perdurar. Sólo los xantomas eruptivos suelen involucionar y desaparecer. Algunos xantomas, como el xantoma palmar estriado, se mantienen pequeños mientras que otros, como las pápulas del xantoma tuberoso, tienden a agrandarse hasta hacerse nódulos y, a veces, tumores.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS Casi todas las formas de xantoma se deben al depósito de lípidos en la piel, donde los macrófagos los fagocitan. No todo xantoma es signo de hiperlipidemia. Por ejemplo, el xantelasma puede ocurrir en personas normolipémicas. A pesar de todo, incluso en estos casos, un estudio meticuloso casi siempre revela alguna alteración del metabolismo de los lípidos como la falta de ciertas lipoproteínas, por ejemplo. Los xantomas tuberoso y tendinoso ocurren en la hipercolesterolemia familiar, el xantoma palmar estriado en la hiperlipoproteinemia de tipo III, el xantoma plano en pacientes con un trastorno linfoproliferativo subyacente (o en personas normolipémicas) y los xantomas eruptivos en las hiperlipoproteinemias de transmisión genética. La biopsia de un xantoma muestra macrófagos cargados de lípidos en la dermis y, en el caso de los xantomas tuberoso y tendinoso, también en la hipodermis. Los xantomas eruptivos se componen de abundantes lípidos extracelulares en la dermis, rodeados de células espumosas en empalizada. En resumen, el diagnóstico de cada tipo de xantoma puede hacerse con especificidad tanto en la clínica como en la histopatología.

TRATAMIENTO El tratamiento depende del estado en que se encuentren los lípidos sanguíneos del paciente. Las anomalías de las lipoproteínas séricas deben ser estimadas. Las lipoproteínas deben reducirse mediante fármacos sistémicos específicos. Los xantomas de los pacientes normolipidémicos pueden ser extirpados o tratados con cirugía con láser.

XANTOGRANULOMA

XANTOGRANULOMA JUVENIL



101-11 Pápulas marronamarillentas aisladas de xantogranuloma.



101-12 Pápula.



101-13 Grupo de pequeñas pápulas.

DEFINICIÓN Es un proceso inflamatorio granulomatoso que se presenta en niños; se manifiesta por múltiples pápulas o nódulos amarillentos, a menudo asociados a una afectación generalizada de los ojos, del hígado y de los testículos. En los adultos habitualmente es una lesión solitaria limitada a la piel.

EVOLUCIÓN Los xantogranulomas de los niños son pápulas que se convierten en nódulos y que, en unos meses, involucionan sin residuo. Los xantogranulomas de los adultos tienden a alcanzar un determinado tamaño y persistir.

INTEGRACIÓN: UNIFICACIÓN DE CONCEPTOS El xantogranuloma juvenil es una enfermedad generalizada que, además de a la piel, afecta a otros órganos como los ojos, los testículos, los pulmones y el corazón. Una lesión plenamente desarrollada de xantogranuloma está formada por un infiltrado denso y difuso de células espumosas, muchas multinucleares (células gigantes de Touton). A los macrófagos cargados de lípidos se les añade una mezcla de células inflamatorias: neutrófilos, eosinófilos y células plasmáticas. No obstante, una lesión temprana consiste en histiocitos "en sábana" sin apenas lípidos en su citoplasma. Al microscopio es fácil confundir una lesión así con una neoplasia maligna, como un carcinoma poco diferenciado o un sarcoma. Las lesiones en resolución tardías de xantogranuloma juvenil muestran una notable fibroplasia, además de las alteraciones residuales de los histiocitos espumosos. En breve, un xantogranuloma difiere de un verdadero xantoma; el primero es principalmente un proceso inflamatorio y el segundo básicamente un depósito. El granuloma reticulohistiocítico y la histiocitosis cefálica benigna son simplemente variantes morfológicas del xantogranu-loma.

TRATAMIENTO Las lesiones de los niños se curan sin tratamiento. Una lesión de un adulto puede extirparse por razones estéticas, pero en realidad no es necesario hacer nada.